

Dermatologische Befunde bei Zwillingen

(dargestellt nach den Veröffentlichungen der Jahre 1949-1975)

von

Kurt Steiner

aus

Fürth

1976 № 329



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546228_0080

Aus dem Institut für Humangenetik und Anthropologie
der Universität Erlangen-Nürnberg
Direktor: Professor Dr. med. G. Koch

Dermatologische Befunde bei Zwillingen

(dargestellt nach den Veröffentlichungen der Jahre 1949-1975)

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
dem Fachbereich Medizin
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg

vorgelegt
von
Kurt Steiner
aus
Fürth

Abgedruckt mit Erlaubnis des Fachbereichs Medizin
der Universität Erlangen-Nürnberg



Dekan: Prof. Dr. E. Rügheimer

Referent: Prof. Dr. G. Koch

Tag der mündlichen Prüfung: 26. Juli 1976

1. Einführung	1
2. Beschreibung des Gegenstandes	2
3. Beschreibung des Gegenstandes, Beschreibung des Gegenstandes	3
4. Beschreibung des Gegenstandes	4
5. Beschreibung des Gegenstandes	5
6. Beschreibung des Gegenstandes	6
7. Beschreibung des Gegenstandes	7
8. Beschreibung des Gegenstandes	8
9. Beschreibung des Gegenstandes	9
10. Beschreibung des Gegenstandes	10
11. Beschreibung des Gegenstandes	11
12. Beschreibung des Gegenstandes	12
13. Beschreibung des Gegenstandes	13
14. Beschreibung des Gegenstandes	14
15. Beschreibung des Gegenstandes	15
16. Beschreibung des Gegenstandes	16
17. Beschreibung des Gegenstandes	17
18. Beschreibung des Gegenstandes	18
19. Beschreibung des Gegenstandes	19
20. Beschreibung des Gegenstandes	20
21. Beschreibung des Gegenstandes	21
22. Beschreibung des Gegenstandes	22
23. Beschreibung des Gegenstandes	23
24. Beschreibung des Gegenstandes	24
25. Beschreibung des Gegenstandes	25
26. Beschreibung des Gegenstandes	26
27. Beschreibung des Gegenstandes	27
28. Beschreibung des Gegenstandes	28
29. Beschreibung des Gegenstandes	29
30. Beschreibung des Gegenstandes	30
31. Beschreibung des Gegenstandes	31
32. Beschreibung des Gegenstandes	32
33. Beschreibung des Gegenstandes	33
34. Beschreibung des Gegenstandes	34
35. Beschreibung des Gegenstandes	35
36. Beschreibung des Gegenstandes	36
37. Beschreibung des Gegenstandes	37
38. Beschreibung des Gegenstandes	38
39. Beschreibung des Gegenstandes	39
40. Beschreibung des Gegenstandes	40
41. Beschreibung des Gegenstandes	41
42. Beschreibung des Gegenstandes	42
43. Beschreibung des Gegenstandes	43
44. Beschreibung des Gegenstandes	44
45. Beschreibung des Gegenstandes	45
46. Beschreibung des Gegenstandes	46
47. Beschreibung des Gegenstandes	47
48. Beschreibung des Gegenstandes	48
49. Beschreibung des Gegenstandes	49
50. Beschreibung des Gegenstandes	50
51. Beschreibung des Gegenstandes	51
52. Beschreibung des Gegenstandes	52
53. Beschreibung des Gegenstandes	53
54. Beschreibung des Gegenstandes	54
55. Beschreibung des Gegenstandes	55
56. Beschreibung des Gegenstandes	56
57. Beschreibung des Gegenstandes	57
58. Beschreibung des Gegenstandes	58
59. Beschreibung des Gegenstandes	59
60. Beschreibung des Gegenstandes	60
61. Beschreibung des Gegenstandes	61
62. Beschreibung des Gegenstandes	62
63. Beschreibung des Gegenstandes	63
64. Beschreibung des Gegenstandes	64
65. Beschreibung des Gegenstandes	65
66. Beschreibung des Gegenstandes	66
67. Beschreibung des Gegenstandes	67
68. Beschreibung des Gegenstandes	68
69. Beschreibung des Gegenstandes	69
70. Beschreibung des Gegenstandes	70
71. Beschreibung des Gegenstandes	71
72. Beschreibung des Gegenstandes	72
73. Beschreibung des Gegenstandes	73
74. Beschreibung des Gegenstandes	74
75. Beschreibung des Gegenstandes	75
76. Beschreibung des Gegenstandes	76
77. Beschreibung des Gegenstandes	77
78. Beschreibung des Gegenstandes	78
79. Beschreibung des Gegenstandes	79
80. Beschreibung des Gegenstandes	80
81. Beschreibung des Gegenstandes	81
82. Beschreibung des Gegenstandes	82
83. Beschreibung des Gegenstandes	83
84. Beschreibung des Gegenstandes	84
85. Beschreibung des Gegenstandes	85
86. Beschreibung des Gegenstandes	86
87. Beschreibung des Gegenstandes	87
88. Beschreibung des Gegenstandes	88
89. Beschreibung des Gegenstandes	89
90. Beschreibung des Gegenstandes	90
91. Beschreibung des Gegenstandes	91
92. Beschreibung des Gegenstandes	92
93. Beschreibung des Gegenstandes	93
94. Beschreibung des Gegenstandes	94
95. Beschreibung des Gegenstandes	95
96. Beschreibung des Gegenstandes	96
97. Beschreibung des Gegenstandes	97
98. Beschreibung des Gegenstandes	98
99. Beschreibung des Gegenstandes	99
100. Beschreibung des Gegenstandes	100

Meiner Frau

INHALTSVERZEICHNIS

	Seite
1. Einleitung	1
2. Einteilung der Dermatosen	
3. Erbliche Gefäßmäler, Teleangiektasien und Lymphödeme	2
3.1. Hämangiome und Lymphangiome	
3.1.1. Plano-tuberöse und tubero-nodöse Hämangiome	
3.1.2. Angioma senile	4
3.1.3. Lymphangioma cavernosum	
3.1.4. Blue Rubber-Bleb Naevus-Syndrom	
3.2. Disseminierte Glomustumoren	5
3.3. Teleangiektasien und Lymphangiektasien	6
3.3.1. Naevi teleangiectatici laterales	
3.3.2. Naevi teleangiectatici mediani et symmetrici	
3.3.3. Naevus araneus	
3.3.4. Essentielle Teleangiektasien	
3.3.5. Cutis marmorata teleangiectatica congenita	
3.3.6. Erythrosis interfollicularis colli	
4. Erbliche Verhornungsstörungen der Haut	8
4.1. Die Ichthyosen	
4.1.1. Ichthyosis congenita	
4.1.2. Ichthyosis vulgaris	
4.1.3. Ichthyosis hystrix	10
4.2. Die hereditären follikulären Keratosen	
4.2.1. Lichen pilaris albus et ruber	
4.2.2. Keratosis follicularis spinulosa decalvans	11
4.2.3. Pityriasis rubra pilaris	12
4.2.4. Keratosis follicularis contagiosa Morrow-Brooke	
4.3. Clavi	
4.4. Palmoplantarkeratose	13
4.5. Erythrokeratoderma figurata variabilis	

	Seite
4.6. Erbliche Dyskeratosen und Parakeratosen	14
4.6.1. Dyskeratosis follicularis Darier	
4.6.2. Dyskeratosis intraepithelialis benigna hereditaria	15
5. Mit Pigmentstörungen einhergehende Dermatosen	18
5.1. Incontinentia pigmenti	
5.2. Naevus caeruleus	19
5.3. Mongolenfleck	
5.4. Epheliden	20
5.5. Lentigo senilis	
5.6. Photodermatitis pigmentaria Freund	
5.7. Chloasma	
5.8. Vitiligo	21
5.9. Acanthosis nigricans benigna	23
5.10. Riesennaevi	
5.11. Naevus pigmentosus	24
6. Erbliche Aplasien, Hyperplasien und Tumoren	27
6.1. Aplasia cutis congenita	
6.2. Ektodermale Dysplasien der Haut	
6.3. Verrucae seborrhoicae	29
6.4. Gutartige mesenchymale Tumoren	30
6.4.1. Keloide	
6.4.2. Multiple Leiomyome der Haut	31
6.4.3. Milien	
6.4.4. Lipome	32
6.4.5. Urticaria pigmentosa	
6.5. Naevus sebaceus	33
6.6. Xeroderma pigmentosum	

6.7.	Maligne epitheliale Tumoren (Carcinome)	34
6.7.1.	Basaliome (mit Spinaliom)	
6.7.2.	Malignes Melanom	35
7.	Phakomatosen	38
7.1.	Neurofibromatose	
7.2.	Tuberöse Sklerose	39
7.3.	Klippel-Trénaunay-Weber-Syndrom	43
7.4.	Sturge-Weber-Syndrom	45
7.5.	Peutz-Jeghers-Syndrom	
8.	Haar- und Nagelerkrankungen	49
8.1.	Erblich bedingte Veränderungen der Quantität der Haare	
8.1.1.	Kongenitale Hypotrichosen	
8.1.2.	Rothmund-Syndrom	
8.1.3.	Die Alopecien	
8.1.3.1.	Alopecia areata	
8.1.3.2.	Alopecia seborrhoica	51
8.1.3.3.	Alopecia symptomatica diffusa	52
8.1.3.4.	Alopecia congenita	
8.1.3.5.	Alopecia completa	53
8.1.4.	Hypertrichose	
8.2.	Erbkrankheiten der Nägel	54
8.2.1.	Leukonychia totalis	
8.3.	Synophrys	
8.4.	Erblich bedingte Veränderungen der Haarfarbe	
8.4.1.	Rutilismus	
8.4.2.	Canities praematura	55
9.	Hauterscheinungen bei Stoffwechselerkrankungen	57
9.1.	Morbus Abt-Letterer-Siwe	
9.2.	Stoffwechselstörungen von aromatischen Aminosäuren	58

	Seite
9.2.1. Totaler Albinismus	58
9.2.2. Albinoidismus	59
9.3. Die Porphyrien	
9.3.1. Hidroa aestivalia	
9.3.2. Porphyria cutanea tarda hereditaria	
10. Die hereditären Epidermolysen	61
10.1. Epidermolysis bullosa hereditaria simplex (Köbner)	
10.2. Epidermolysis bullosa hereditaria et albopapuloidea (Pasini)	
10.3. Epidermolysis bullosa hereditaria dystrophica (Hallopeau-Siemens)	
10.4. Epidermolysis bullosa dystrophica ulcero-vegetans (Nicolas-Moutot-Charlet)	63
10.5. Epidermolysis bullosa hereditaria letalis (Herlitz)	
10.6. Epidermolysis bullosa hereditaria dystrophica dominans (Cockayne-Touraine)	65
11. Lepra	68
12. Erbliche Dispositionskrankheiten der Haut	71
12.1. Erythemato-squamöse Dermatosen	
12.1.1. Psoriasis vulgaris	
12.1.2. Parapsoriasis lichenoides chronica	74
12.1.3. Seborrhoisches Ekzem	
12.1.4. Pityriasis simplex faciei	
12.1.5. Pityriasis rosea	
12.2. Vesiculöse Dermatosen	
12.2.1. Dermatitis herpetiformis Duhring	
12.2.2. Pemphigus vulgaris	75
12.3. Sklerosen und Atrophien	
12.4. Granulomatosen und Retikulosen	
12.4.1. Erythematodes	

	Seite
12.4.2. Granuloma anulare	77
12.4.3. Sarkoidose Boeck	
12.5. Dermatosen bei Gefäßkrankheiten	79
12.5.1. Rosacea	
12.5.2. Akrocyanose	
12.5.3. Erythrocyanosis crurum puellarum	
12.5.4. Erythema fugax	
12.5.5. Varicöser Symptomenkomplex	
12.5.6. Perniones	
12.6. Allergodermien	
12.6.1. Kontaktekzem	
12.6.2. Vaselineoderm	80
12.6.3. Sog. toxische Exantheme	
12.6.4. Urticaria	81
12.6.5. Neurodermitis	
12.7. Erregerbedingte Hautkrankheiten	84
12.7.1. Dermatomykosen	
12.7.2. Hauttuberkulose	
12.7.3. Pyodermien	85
12.7.4. Viruskrankheiten	87
12.7.4.1. Zoster	
12.7.4.2. Herpes simplex	
12.7.4.3. Verrucae vulgares	
12.8. Krankheiten der Schweißdrüsen	88
12.8.1. Hyperhidrosis	
12.8.2. Fox-Fordyce'sche Erkrankung	
12.9. Krankheiten der Talgdrüsen	89
12.9.1. Akne vulgaris	
12.9.2. Akne necroticans	
12.9.3. Seborrhoe	
12.10. Krankheiten der Mundschleimhaut	
12.10.1. Lingua plicata	
12.10.2. Lingua geographica	90
12.10.3. Leukoplakie	
12.10.4. Melkersson-Rosenthal-Syndrom	

	Seite
13. Erbliche Bindegewebskrankheiten	93
13.1. Sklerodermie	
13.2. Pseudoxanthoma elasticum	
13.3. Ehlers-Danlos-Syndrom	
13.4. Dupuytren'sche Kontraktur	94
13.5. Rothmund-Thomson-Syndrom	
13.6. Progerie	96
14. Zusammenfassung	98
15. Schrifttumsverzeichnis	99
16. Lebenslauf	119

1. Einleitung

Eine zusammenfassende Darstellung über dermatologische Befunde bei Zwillingen findet sich bei SIEMENS in seinem 1924 erschienenen Buch "Die Zwillingspathologie".

Unter der Überschrift "Malattie della cute e annessi" berichtet GEDDA umfassend über Zwillingsforschung in der Dermatologie in seinem 1951 erschienenen Standardwerk "Studio dei Gemelli", Edizioni Orizzonte Medico, Roma (Seite 742 - 759).

Die größte auslesefreie Zwillingsserie - 370 Zwillingssprobanden - die je auf dermatologische Befunde untersucht wurde, beschrieb NIERMANN in seiner "Zwillingsdermatologie" (1964).

Eine neuere Zusammenstellung der genetischen Literatur der Dermatologie stellt der 1964 von VOGEL und DORN herausgegebene Handbuchbeitrag "Krankheiten der Haut und ihrer Anhanggebilde" in Band IV des von P.E. BECKER herausgegebenen Handbuches der Humangenetik, Georg Thieme, Stuttgart, dar.

GOTTRON und SCHNYDER sind die Herausgeber des Ergänzungsbandes VII "Vererbung von Hautkrankheiten", Teil des Handbuches der Haut- und Geschlechtskrankheiten von JADASSOHN, erschienen im Springer-Verlag, 1966, in welchem die Autoren H. FRITZ-NIGGLI, E.G. JUNG, W. KLUNKER, G.E. KORN-HEYDT, H. NIERMANN, H. OLLENDORFF CURTH, T. SALAMON, U.W. SCHNYDER, E. SOHAR, G.G. WENDT, D. WISE, L. ZIPKOWSKI die erblichen Hautkrankheiten dargestellt haben. Die in diesem Handbuchband vorgenommene Einteilung der erblichen Krankheiten wurde bei der hier vorliegenden Arbeit als Grundlage benutzt.

2. Einteilung der Dermatosen

Für die vorliegende Einteilung der dermatologischen Krankheiten, die bei Zwillingen gefunden wurden, ist die im Band VII des Handbuches der Haut- und Geschlechtskrankheiten von J. JADASSOHN, Ergänzungswerk, Vererbung von Hautkrankheiten, herausgegeben von H.A. GOTTRON und U.W. SCHNYDER, Springer-Verlag, Berlin - Heidelberg - New York 1966, vorgenommene Einteilung als Grundlage benutzt worden.

Erbliche Gefäßmäler, Teleangiektasien und Lymphödeme,
 erbliche Verhornungsstörungen der Haut,
 mit Pigmentstörungen einhergehende Dermatosen,
 erbliche Aplasien, Hyperplasien und Tumoren,
 Phakomatosen,
 Haar- und Nagelerkrankungen,
 Hauterscheinungen bei Stoffwechselerkrankungen,
 die hereditären Epidermolysen,
 Lepra,
 erbliche Dispositionskrankheiten der Haut und
 erbliche Bindegewebskrankheiten

3. Erbliche Gefäßmäler, Teleangiektasien und Lymphödeme

3.1. Hämangiome und Lymphangiome

3.1.1. Plano-tuberöse und tubero-nodöse Hämangiome

FRANCESCHETTI, KLEIN und HEKIMIAN (1949) berichten über zwei weibliche EZ (Abb. 1) mit konkordantem tuberösem Angiom, das auch beim Vater der Zwillinge und bei einem Großonkel des Vaters vorhanden war.

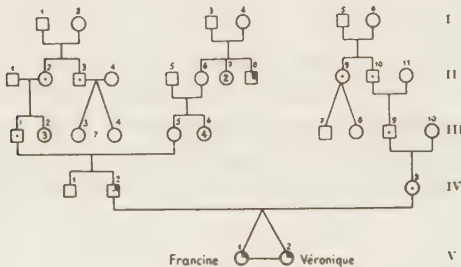


Fig. 6. Arbre généalogique de la famille Z (Cas II).

- | | | | |
|---|-------------------------|---|------------------------------------|
| ■ | Angiome tubéreux | □ | Jumeaux bivitellins |
| ○ | Jumeaux univitellins | □ | Conducteurs pour la gemellité |
| ○ | Jumeaux (univitellins?) | | Chiffre encadré = nombre d'enfants |

Abb. 1: Beobachtung: A FRANCESCHETTI, D. KLEIN et L. HEKIMIAN:
 Angiomes tubéreux à localisations diverses chez deux paires
 de jumeaux univitellins. - Arch. Klaus-Stift. Vererb.-Forsch.
 24 (1949) 365 - 373

TIEDEMANN (1951) teilte zwei konkordante EZ und fünf diskordante ZZ mit. Als Beispiel wird hier der Stammbaum der eineiigen Zwillingsschwestern Inge und Ursei St. (Abb. 2) wiedergegeben:

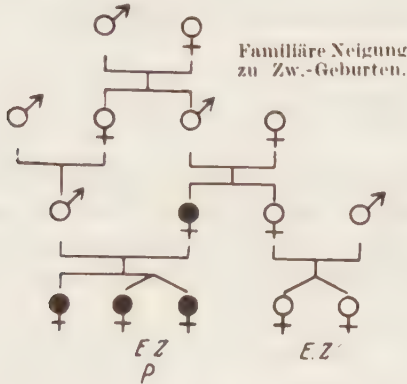


Abb. 2: Beobachtung: G. TIEDEMANN: Zur Frage der Erbllichkeit von Gefäßmälern. - Arch. Dermat. Syph. 192 (1951) 327 - 357

"Ursei hatte einen Naevus araneus in der rechten Ohrmuschel. Inge einen solchen in der linken Ohrmuschel".

Von den 17 Zwillingspaaren mit Hämangiomen (6 EZ und 11 ZZ) von SIEMENS (1953), waren ein EZ und ein ZZ konkordant. In der Mitteilung von DUIS (1956) über die Ergebnisse der Nachuntersuchung der Frankfurter Zwillingsserie ist Diskordanz bei 1 EZ und 1 ZZ, beide weiblich, erwähnt.

TOBIAS (1958) berichtet "über zwei eineiige Zwillingsmädchen im Alter von 5 Monaten. Sie hatten ein 1,5 x 1 cm großes Hämangiom über der rechten Scapula. Es war weich, eindrückbar, und eine Woche nach der Geburt aufgetreten".

NIERMANN (1964): Konkordanz bei 2 EZ, 4 ZZ und 2 PZ; Diskordanz bei 17 EZ, 22 ZZ und 25 PZ.

Bei dem EZ von ORBANEJA und Mitarb. (1970) "traten einige Tage nach der Geburt bei beiden Zwillingen tuberöse Hämangiome auf. Zahl, Größe, Form, Lokalisation und Wachstumstempo der Hämangiome zeichneten sich durch eine erstaunliche Ähnlichkeit aus".

3.1.2. Angioma senile

Bei dem sog. senilen Angiom, "das man fast regelmäßig hauptsächlich am Stamm bei Erwachsenen, größtenteils vom 40. Lebensjahr an, findet", stellte NIERMANN (1964) in seinem Zwillingsgut Konkordanz bei 5 EZ und 8 ZZ, Diskordanz bei 1 EZ und 10 ZZ fest.

3.1.3. Lymphangioma cavernosum

SCHUERMAN (1955): Konkordantes Vorkommen eines Lymphangioms der Zunge bei 1 EZ.

SCHNYDER (1966) sah konkordante EZ mit kavernösem Lymphangiom der Lippen.

3.1.4. Blue Rubber-Bleb Naevus-Syndrom

Eine Familienbeobachtung über 5 Generationen, in der das Blue Rubber-Bleb Naevus-Syndrom als autosomal-dominantes Erbleiden auftrat, wurde 1960 von BERLYNE und BERLYNE veröffentlicht (Abb. 3). In der 4. Generation IV 9 und 10 trat ein diskordantes PZ auf.

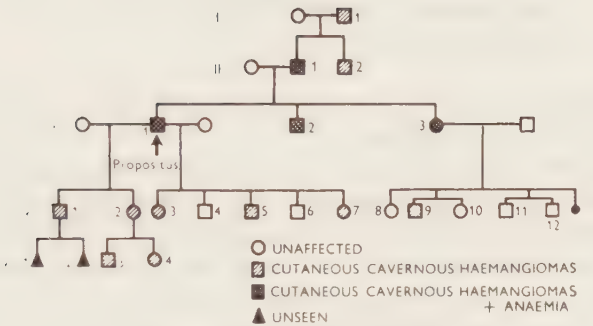


Fig. 3—Family tree of propositus.
Males are indicated by squares; females by circles.

Abb. 3: Beobachtung: G.M. BERLYNE, N. BERLYNE: Anaemia due to "Blue-Rubber-Bleb" naevus disease. - Lancet II (1960) 1275 - 1277

3.2. Disseminierte Glomustumoren

Ein Bericht "über 8 Fälle aus einer Familie mit generalisierten Glomustumoren, die histologisch vom angiomatösen Typ waren", stammt von SCHNYDER (1965). Es findet sich dort ein konkordantes PZ-Paar (Abb. 4). Der Erbmodus ist autosomal-dominant.

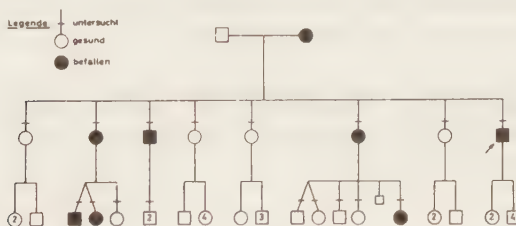


Abb. 1. Stammbaum der Familie B. W. von Jonschwil SG mit generalisierten Glomustumoren. Der Propositus ist mit einem Pfeil versehen.

Abb. 4: Beobachtung: U.W. SCHNYDER: Über Glomustumoren. Dermatologica 131 (1965) 83 - 88

3.3. Teleangiektasien und Lymphangiektasien

3.3.1. Naevi telangiectatici laterales

Von den Zwillingsfällen von SIEMENS (1953) mit Naevi flammei waren 2 EZ und 6 ZZ diskordant.

DORN (1954) sah 10-jährige eineiige Zwillingsschwester mit einem örtlich gering differenzierten Naevus flammeus des Gesichts.

NIERMANN (1964): Diskordanz bei 1 weiblichen und 1 männlichen EZ, bei 1 männlichen ZZ und 4 ZZ, bei denen in 3 Fällen der weibliche Partner betroffen war, während der männliche Partner nur in einem Fall das Krankheitsbild aufwies.

Im Zwillingspaar von LYNFIELD (1974) befand sich 1 diskordantes ZZ.

3.3.2. Naevi telangiectatici mediani et symmetrici

NIERMANN (1964): konkordantes Vorkommen bei 22 EZ und 23 ZZ, diskordantes bei 1 EZ und 44 ZZ.

3.3.3. Naevus araneus

3.3.4. Essentielle Telangiektasien

3.3.5. Cutis marmorata telangiectatica congenita

3.3.6. Erythrosis interfollicularis colli

Zwillingserhebungen über diese Krankheitsbilder wurden bisher nur von NIERMANN (1964) durchgeführt. Die Ergebnisse sind in der Tabelle I zu finden.

Tabelle I: Erbliche Gefäßmäler, Teleangiektasien
und Lymphödeme

Krankheits- bezeichnung	EZ		ZZ + PZ	
	x	d	x	d
Plano-tuberöse und tubero- nodöse Hämangiome	9	23	7	64
Angioma senile	5	1	8	10
Lymphangioma cavernosum	2	-	-	-
Blue Rubber-Bleb Naevus-Syndrom	-	-	-	1
Disseminierte Glomustumoren	-	-	1	-
Naevi teleangiectatici laterales	1	4	-	12
Naevi teleangiectatici mediani et symmetrici	22	1	23	44
Naevus araneus	1	5	1	16
Essentielle Telangiektasien	17	-	14	21
Cutis marmorata tele- angiectatica congenita	28	1	37	36
Erythrosis interfollicu- laris colli	3	-	-	3

4. Erbliche Verhornungsstörungen der Haut

4.1. Die Ichthyosen

4.1.1. Ichthyosis congenita

Bei der Nachuntersuchung der Berliner Zwillingsserie sah KOCH (1972) männliche konkordante ZZ, "die beide an einer ausgedehnten Ichthyosis litten, an der auch ein Onkel der Zwillinge gelitten hat. Die Haut an der Streckseite der Extremitäten, in der Achselhöhle, sowie am Bauch und an den Unterschenkeln sah fischschuppenartig verdickt aus".

4.1.2. Ichthyosis vulgaris

VOGEL (1956) stellte bei einem männlichen EZ Konkordanz fest (Abb. 5). Die Einzelheiten der Beobachtung sind folgende:

"EZ ♂ Nr. 174, 16 Jahre alt. Beide waren nach Angaben der zuverlässigen Mutter bis auf die üblichen Kinderkrankheiten nie krank. Sie sind körperlich und geistig gut entwickelt, wenn auch "sehr zurückhaltend", und besuchen den wissenschaftlichen Zweig der Oberschule mit gutem bis sehr gutem Erfolg. Beide haben seit früher Kindheit eine Hautstörung, die sich bei der Untersuchung als Ichthyosis simplex stärkerer Ausprägung und typischer Lokalisation erweist. Besonders auffällig ist das Freibleiben der Gelenkbeugen. Die Haut ist bei beiden gleichermaßen schmutzig-grau verfärbt (Ichthyosis nigricans) und stimmt in allen Einzelheiten fast photographisch genau überein".

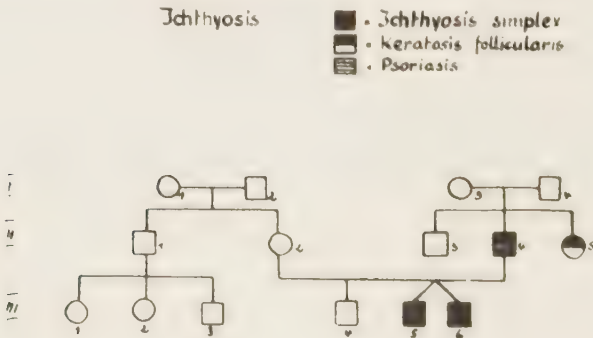


Abb. 5: Beobachtung F. VOGEL: Dermatologische Beobachtungen an eineigen Zwillingen: Vitiligo, Ichthyosis simplex, Psoriasis. Zschr. Haut- u. Geschlechts-krkh. 20 (1956) 1 - 4

In der Zwillingsserie von NIERMANN (1964) "waren 4 EZ konkordant mit einer Ichthyosis vulgaris befallen, wobei von besonderem Interesse war, daß bei 3 dieser 4 Paare auch konkordant eine Neurodermitis bestand.

Bei weibliche 28-jährigen ZZ war nur II mit einer Ichthyosis vulgaris, allerdings auch wieder gleichzeitig von einer Neurodermitis befallen; I hatte weder Ichthyosis noch Neurodermitis.

Bei weiblichen 14jährigen ZZ hatten wiederum beide Zwillinge konkordant Ichthyosis vulgaris und Neurodermitis.

Ein weiteres diskordantes 22-jähriges weibliches ZZ-Paar, von denen nur II eine Ichthyosis vulgaris ohne Neurodermitis hatte", wird erwähnt.

"Bei einem PZ war diskordant der weibliche Partner, bei einem anderen PZ war, ebenfalls diskordant, der männliche Partner befallen; eine Neurodermitis lag nicht vor".

NIERMANN (1964, vermutet, daß "die nur kleine Zahl der untersuchten Zwillinge auf einen wesentlichen Einfluß erblicher Faktoren für die Ätiologie der Ichthyosis vulgaris hinweist".

Eine Beobachtung konkordanter männlicher EZ mit Ichthyosis vulgaris, bei dem einen Paarling mit multiplen Fehlbildungen kombiniert, stammt von THEISS (1968): "Bei den jetzt 2-jährigen Zwillingsbrüdern entwickelte sich im Alter von 4 - 5 Monaten eine in Lokalisation und Ausprägung weitgehend übereinstimmende Ichthyosis vulgaris (Ichthyosis nitida). Einer der beiden Zwillinge litt außerdem an einem schweren psychosomatischen Entwicklungsrückstand (Idiotie), an Balkenmangel und Epilepsie, doppelseitiger Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte und Kryptorchismus. Von den vier weiteren Geschwistern wies ein 5jähriger Bruder eine schwächer ausgeprägte Ichthyosis vulgaris (Ichthyosis simplex) auf, bei einer 4jährigen Schwester bestand eine Glykogenose. Ferner wurde im Stammbaum (Abb. 6) eine Ichthyosis vulgaris beim Großvater und bei einem Großonkel väterlicherseits angegeben". Die Verfasserin sieht nur "ein zufälliges Zusammentreffen in der Kombination von Ichthyosis vulgaris und Mißbildungen".

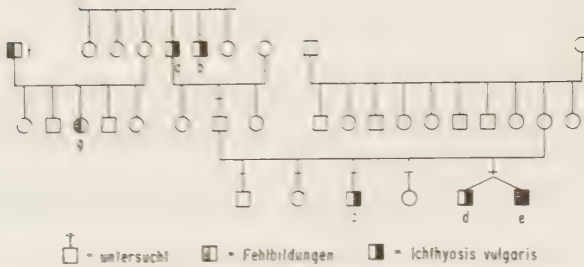


Abb. 1. Stammbaum.

Abb. 6: Beobachtung: B. THEISS: Eineiige Zwillinge mit Ichthyosis vulgaris diskordant kombiniert mit multiplen Fehlbildungen. - Helv. paediat. Acta 23 (1968) 429 - 444

4.1.3. Ichthyosis hystrix

ADAM und RICHARDS (1973) berichten über je ein männliches und weibliches EZ-Paar, von dem jeweils nur ein Paarling eine Ichthyosis hystrix aufwies.

4.2. Die hereditären follikulären Keratosen

4.2.1. Lichen pilaris albus et ruber

Im Krankengut von NIERMANN (1964) waren 27 EZ und 35 ZZ konkordant und 45 ZZ diskordant befallen.

Nach SCHNYDER und KLUNKER (1966) ist "zwillingspathologisch der Lichen pilaris eindeutig erblich determiniert. Die Manifestationswahrscheinlichkeit beträgt 100 %. Der Erbgang ist wahrscheinlich autosomal-dominant".

4.2.2. Keratosis follicularis spinulosa decalvans

In dem von JONKEPS (1950) ergänzten und verbesserten Stammbaum von LAMÉPIS, POCHAT, SIEMENS und WOLTHUIS über 6 Generationen tritt in der V. Generation ein diskordantes weibliches ZZ auf (Abb. 7). Die Übertragung erfolgt nach SCHNYDER und KLUNKER (1966) direkt von kranken Männern nur auf die Töchter, von kranken Frauen dagegen auf Söhne wie Töchter. Die Frauen zeigen gegenüber den Männern geringeren Hautbefall und fehlende Frischnierungen an den Haaren und Augen. Der Erbgang ist X-chromosomal mit leichterer klinischer Manifestation bei Heterozygoten.



Abb. 7: Keratosis follicularis spinulosa decalvans.

aus: U.W. SCHNYDER und W. KLUNKER: Erbliche Verhornungsstörung der Haut. S. 829. In: J. JADASSOHN: Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten. Ergänzungswerk. 7. Band. H.A. GOTTRON, U.W. SCHNYDER: Vererbung von Hautkrankheiten. Springer-Verlag, Berlin, Heidelberg, New York, 1966

4.2.3. Pityriasis rubra pilaris

Ein Fall von konkordanter Pityriasis rubra pilaris bei 10jährigen weiblichen EZ wird 1958 von KNUDSEN berichtet. Er gibt folgende Beschreibung des Krankheitsbildes: "Typical follicular keratoses with spicula, one millimetre long, localized to neck and back, but most pronounced on pigmented skin and in places exposed to pressure. On the shins and around the ankle joints were symmetrical, almost continuous, scratched lichenifications with large rectangular scales, but only just perceptible follicular keratosis. Neither here nor on the back was the colour particularly typical, though during a short period it was a rather characteristic brickred.

On examination 4 months later the legs were about equally affected. Only a few follicular keratoses were observed on the pigmented part of the upper arms, and the trunk was by then practically smooth. During the observation period of about one year the condition fluctuated somewhat, but at no time was the skin completely normal. Typical lesions on fingers, backs of the hands, palms, soles, or scalp were not observed. Nails unaffected".

4.2.4. Keratosis follicularis contagiosa MORROW-BROOKE

CERNOHORSKY (1961) berichtet über Zwillingsknaben, "bei denen gegen Ende des 3. Lebensjahres am Mons pubis der Keratosis follicularis Morrow-Brooke entsprechende Hautveränderungen auftraten, die nach 3 Monaten verschwanden. Den Patienten wurde sechs Wochen lang täglich 120 000 E Vitamin A und 5 %ige Salicyl-Vaseline verabreicht. Beide Knaben trugen längere Zeit Igelit-Polyvinyl-Höschen. Eine Kontagiosität kann nicht ausgeschlossen werden".

4.3. Clavi

Unter dem Zwillingsgut von NIERMANN (1964) fanden sich 4 diskordante ZZ-Paare mit Clavi.

4.4. Palmoplantarkeratose

Diskordante Palmoplantarkeratose bei männlichen ZZ wird von ANDERSON (1951) mitgeteilt, "with a reliable family history, showing the features of an inherited dominant abnormality (Abb. 8)."

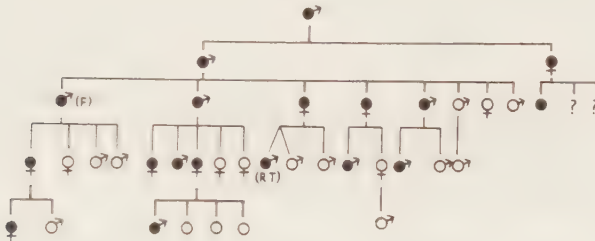


FIG. 1.

Abb. 8: Beobachtung: I. ANDERSON: Tylosis palmaris et plantaris: report of a case with some unusual features. - Brit. J. Derm. 63 (1951) 127 - 129

4.5. Erythrokeratodermia figurata variabilis

Der Großteil der Beobachtungen von Erythrokeratodermia figurata variabilis spricht nach SCHNYDER und KLUNKER (1966)" für dominanten Erbgang. Die Vererbung dürfte autosomal sein, da sowohl Väter wie Mütter das Leiden auf Söhne und Töchter übertragen". In der Familie (Abb. 9) von GANS-KOCHS (1951), in der das Leiden autosomal dominant vererbt wird, findet sich in der letzten Generation ein diskordantes ZZ-Paar.

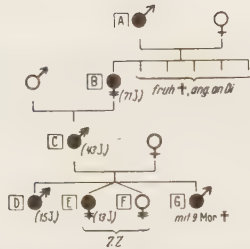


Abb. 1. Zur Anamnese. A Abheilung etwa vom 60. Jahr an. B Beginn, Verlauf und Sitz der Erscheinungen wie beim Sohn. Sei außerdem empfindlich gegen Geranien und Primeln. Wurde als Kind einmal von LASSAN in Berlin untersucht (1885); es wird damals von „Überpigmentierung“ gesprochen worden. Sämtliche Geschwister früh gestorben. C Keine Geschwister vorhanden. D und E Mit der Vorgeschichte des Vaters übereinstimmend. E Noch nicht menstruiert. Seit einigen Monaten deutlich verschlechtert. F Zweifelhafte Zwillingsschwester gesund und erscheinungsfrei. G Das mit 9 Monaten gestorbene jüngste Kind hatte, wie die älteren Geschwister im gleichen Lebensalter, Rötung und Hautverdickung an Hand- und Fußrücken bereits aufgewiesen.

Abb. 9: Beobachtung: O. GANS und A.G. KOCHS: Zur Kenntnis der erythemato-keratotischen Phakomatosen (Erythroderma congenitum symmetricum progressivum, Typus variabilis Mendes da Costa). - Hautarzt 2 (1951) 389 - 392

4.6. Erbliche Dyskeratosen und Parakeratosen

4.6.1. Dyskeratosis follicularis Darier

Die erste Mitteilung von Morbus Darier bei weiblichen Zwillingen in Mexiko macht YAMBAY (1956):

"1) 12jähriges Mädchen, dessen Hauterkrankung mit 5 Jahren mit einer kleinen Pustel begann, an die sich weitere Erscheinungen anschlossen. Jetzt disseminierte Hauterkrankung an Kopf, Rumpf und Gliedmaßen. Man findet follikuläre Papeln und Flecke von 3 - 5 mm Größe. Sie sind rund, teils vereinzelt, teils zusammenliegend und bilden warzige Plaques mit hornhautartigen Krusten; manche weisen auch einen Hof auf. Die Flecken sind spärlich, kaffeebraun, leicht rundlich, einzeln stehend, gut abgegrenzt und vermischen sich mit den papulösen Herden.

Histologisch: Deutliche Hyperkeratose mit Bildung von Hornhautschichten, unregelmäßige Acanthose der Stachelzellenschicht, unregelmäßige Hyperpigmentierung der Basalschicht. Manchmal Dyskeratose der Stachelzellenschicht und Bildung kleiner runder Körper und kleiner Zonen mit Auseinanderdrängung der einzelnen Zellschichten, keine Acantholyse. Wenig Talgdrüsen, kleine Infiltrate von Lymphozyten um die Gefäße.

2) 14jährige Schwester, deren Leiden mit sechs Jahren begann. Im Prinzip finden sich die gleichen Veränderungen mit ähnlicher Verteilung, sind aber etwas stärker ausgeprägt, das gilt auch für das histologische Bild".

Angaben über die Eizigkeit wurden nicht gemacht.

4.6.2. Dyskeratosis intraepithelialis benigna hereditaria

WITKOP jr. et al. (1960) berichteten in "Hereditary benign intraepithelial Dyskeratosis" über ein mehr als 150 Jahre altes rassisches Isolat in North Carolina, wo diese Krankheit als autosomal dominantes Leiden auftrat. In der Zusammenfassung heißt es:

"A syndrome of bulbar conjunctivitis invariably associated with soft white lesions of the oral mucosa was found in the descendants of a woman born in 1834, who are members of a triracial isolate residing in Halifax County, North Carolina. The disease is also present in probable collateral Caucasian descendants in the general population. A total of 540 persons were examined, including 345 of the 582 living descendants of the aforementioned woman and 195 other people in the community. Seventy-five of the descendants of this oldest reported case were found to be affected, but no affected person was found among the 195 unrelated persons examined. An attempt was made to trace more distant relatives through the census records, and affected persons were found in an adjacent county who are probable collateral descendants of the isolate kindred.

The oral lesions are asymptomatic, consisting of soft white spongy folds and plaques of thickened mucosa. The eye lesion is a foamy gelatinous plaque on a hyperemic bulbar conjunctiva, occurring in a perilimbal fashion both nasally and temporally. Marked photophobia may be a symptom, especially in children. The dyskeratotic process may involve the cornea and may shed spontaneously. Permanent blindness may result after vascularization of the cornea.

The histological findings in the oral and conjunctival lesions were similar, consisting of hyperplasia of the epithelium, acanthosis, vacuolation of the prickle cells, and intraepithelial dyskeratosis characterized by waxy eosinophilic cells and a "cell within cell" pattern. The latter two findings are especially pronounced in buccal and conjunctival smears stained with the Papanicolaou technique and are diagnostic of the disease. The dyskeratotic process was limited to the epithelial layer with no evidence of invasion of the subjacent tissue.

There was no increase in death rate nor deaths from neoplastic disease among affected persons. The condition is inherited as an autosomal dominant trait with a high degree of penetrance".

Der Stammbaum, der sich über 7 Generationen erstreckt, enthält in der VI. ein diskordantes weibliches EZ (Abb. 10).

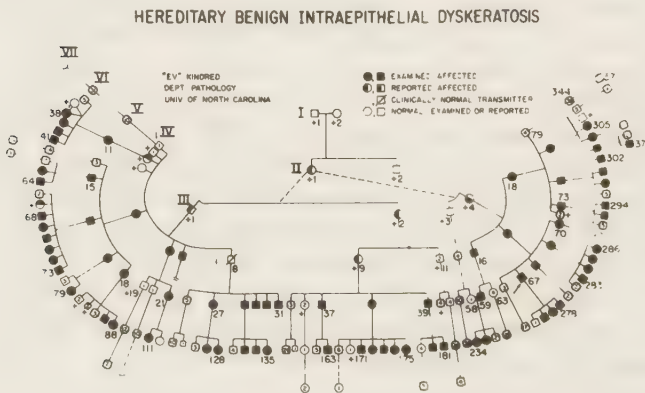


Fig. 1.—Pedigree chart of persons studied. For the sake of simplicity neither the spouses of all of whom were examined and found normal nor the full degree of consanguinity are shown.

Abb. 10: Beobachtung: C.J. WITKOP Jr., C.H. SHANKLE, J.B. GRAHAM, M.R. MURRAY, D.L. RUCKNAGEL and B.H. BYERLY: Hereditary benign intraepithelial dyskeratosis. Oral manifestations and hereditary transmission. - Arch. Path. 70(1960) 696-711

Tabelle II: Erbliche Verhornungsstörungen der Haut

Krankheits- bezeichnung	EZ		ZZ + PZ		unk. E.igkeit	
	k	d	k	d	k	d
Ichthyosis congenita	-	-	1	-	-	-
Ichthyosis vulgaris	6	-	2	4	-	-
Ichthyosis hystrix	-	2	-	-	-	-
Lichen pilaris albus et ruber	27	-	35	45	-	-
Keratosis follicularis spinulosa decalvans	-	-	-	1	-	-
Pityriasis rubra pilaris	1	-	-	-	-	-
Keratosis follicularis contagiosa Morrow-Brooke	-	-	-	-	1	-
Clavi	-	-	-	4	-	-
Palmoplantarkeratose	-	-	-	1	-	-
Erythrokerotodermia figurata variabilis	-	-	-	1	-	-
Dyskeratosis follicu- laris Darrier	-	-	-	-	1	-
Dyskeratosis intraepi- thelialis benigna hereditaria	-	1	-	-	-	-

5. Mit Pigmentstörungen einhergehende Dermatosen

5.1. Incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger-Syndrom):

ROBERTS (1958) teilte ein kondordantes weibliches Zwillingspaar ohne Angaben der Eiigkeit mit: "At the age of 1 month they both developed sore buttocks, and two weeks later blisters of various sizes appeared on their legs, most of which subsequently burst.

On admission they had an identical skin condition consisting of pemphigus-like blisters; many of these had broken and the raw areas were covered by a dry slough. These lesions occurred over most of the body from the waist downwards. The areas of the skin not affected were erythematous and thickened, and warty growths were found adjacent to the anus. No other abnormality was found in either baby. The appearance of the rash suggested the possibility of syphilis, but the Wassermann tests of the mother and twins were all negative, and no spirochaetes were seen in swabs taken from the lesions. A diagnosis of incontinentia pigmenti was suggested, and a skin biopsy from the left leg of Case 2 was reported on as follows: "There is a flattening of the dermo-epidermal border, and only in a few places short epidermal pegs are seen. There are no pigment granules in the basal layers of the epidermis. In the cutis vera there are numerous fusiform and spidershaped cells with finely granular acidophil cytoplasm. Only exceptionally brown pigment granules are seen in such cells. A silver impregnation showed somewhat more argentophil granules in these cells. The findings are compatible with the diagnosis of incontinentia pigmenti".

GORLIN und ANDERSON (1960): diskordantes Vorkommen bei weiblichen ZZ. Bei der Untersuchung von Fällen mit Incontinentia pigmenti durch LENZ (1961) wurde eine Familie über zwei Generationen beobachtet (Abb. 11), in der in der 1. Generation weibliche konkordante ZZ auftreten.

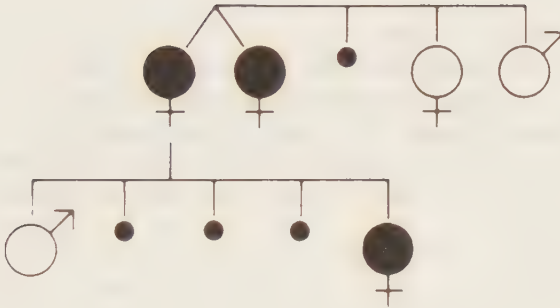


Abb. 11: Beobachtung: LENZ, W.: Incontinentia pigmenti. S. 89 - 90
In: Medizinische Genetik. Eine Einführung in ihre Grundlagen und Probleme. G. Thieme, Stuttgart, 1961

5.2. Naevus caeruleus

NIERMANN (1964): diskordantes Auftreten bei EZ.

5.3. Mongolenfleck

Es bestehen nach CURTH (1966) keine Zweifel darüber, "daß Erblichkeitsfaktoren eine große Rolle für die Entstehung des Mongolenfleckes spielen". Aus der Tatsache, daß BIARD und CHEDECAL (1950) Diskordanz bei 2 EZ und 1 ZZ beobachteten, "kann gefolgert werden, daß bei der Entstehung des Mongolenfleckes auch Umwelteinflüsse von Bedeutung sind".

5.4. Epheliden

Im Zwillingsskollektiv von NIERMANN (1964) kamen Epheliden bei EZ 22mal konkordant, bei ZZ 39mal konkordant und 33mal diskordant vor. NIERMANN faßt die Zwillingsserie von SIEMENS mit der eigenen zusammen und kommt so bei 186 Zwillingspaaren auf einen Konkordanzquotienten von 100 % : 59,7 %. "Man kann also mit großer Wahrscheinlichkeit Erblichkeit annehmen".

5.5. Lentigo senilis

In der Zwillingsserie von LYNFIELD (1974) finden sich 3 konkordante EZ, 3 konkordante ZZ und 1 diskordantes ZZ.

5.6. Photodermatitis pigmentaria Freund

NIERMANN (1964) berichtet über die Berlocke-Dermatitis folgendes:

"Bei den weiblichen ZZ 100 litt I an einer derartigen Berlocke-Dermatitis, während II frei war. Interessant war, daß I ein Vaseline-derm hatte. Beim PZ 80 hatte die Schwester (I) eine Berlocke-Dermatitis an den Oberschenkeln, sie nahm Kölnisch Wasser zum Parfümieren der Strümpfe wegen Hyperidrosis; II war frei".

5.7. Chloasma

NIERMANN (1964) fand 2 PZ, von denen der weibliche Partner ein Chloasma uterinum non gravidarum aufwies. "Dies hat allerdings wenig Aussagekraft über die Erblichkeit, da diese Krankheit nur bei weiblichen Personen vorkommt".

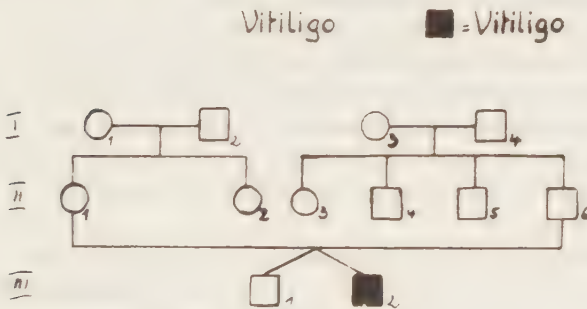
5.8. Vitiligo

LUCHSINGER und HANHART (1949) veröffentlichten 62jährige weibliche EZ, die beide hinsichtlich einer an der linken Hals- und oberen Brustseite lokalisierten Vitiligo konkordant waren.

Weitere Beobachtungen stammen von MOHR (1951) und SIEMENS (1953), wobei jeweils Konkordanz bei 1 männlichem EZ auftrat.

Von VOGEL (1956) stammt ein diskordantes männliches EZ (Abb. 12). Die Einzelheiten sind folgende:

"EZ d. Nr. 190, 16 Jahre alt, körperlich gut entwickelt und gesund. Handwerkliche Lehre nach Beendigung der Oberschule techn. Zweig. - Beide waren bis auf eine Dyspepsie im Alter von 3 Wochen, derentwegen sie 4 Wochen in einer Kinderklinik lagen, und bis auf einige Kinderkrankheiten immer gesund. Nach Angaben der Mutter traten bei II im Alter von ca. 2 Jahren weiße Flecken in der Beckengegend auf, die von da an unverändert bestanden blieben. Eine auslösende Ursache war der verständigen und zuverlässigen Frau nicht erkennbar. Bei Sonnenbestrahlung tritt an diesen Stellen intensiver Sonnenbrand, jedoch keine Pigmentierung auf. - Die Untersuchung ergab eine typische Vitiligo in symmetrischer Anordnung, mit scharfer Begrenzung und vermehrter Pigmentierung am Rande. Beim Zwillingsbruder war nicht die geringste Veränderung zu erkennen. Nach seiner Angabe und der der Mutter hat auch nie eine solche bestanden".



Stippenbefund (Abb. 1):

Abb. 12: Beobachtung: F. VOGEL: Dermatologische Beobachtungen an eineiigen Zwillingen: Vitiligo, Ichthyosis simplex, Psoriasis. - Z. Hautkrkh. 20 (1956) 1 - 4

1964 berichtete VOGEL über ein weiteres konkordantes EZ-Paar:

"Die 69jährigen Schwestern (Lehrerinnen) leben seit ihrer Kindheit ohne diskordant auftretende schwere Erkrankungen zusammen. 1925 (vor 34 Jahren) bemerkte die eine während eines Aufenthaltes an der Nordsee an der Hand kleine fleckige Depigmentierungen, die sich laufend vergrößerten. Zur Zeit der Untersuchung bestand eine typische Vitiligo beider Hände mit depigmentierten Flecken an den Unterarmen und symmetrisch an den Innenseiten der Oberschenkel. Die andere bemerkte erst vor kurzem das Auftreten von vier linsengroßen depigmentierten Flecken an der linken Hand und am linken Unterarm, wie sie für die Vitiligo typisch sind. Dasselbe Paar ist in gleicher Richtung auch diskordant für Psoriasis, insofern, als kürzlich bei der zweiten Schwester eine winzige Effloreszenz auftrat. Ob es sich um zufälliges Zusammentreffen handelt, steht dahin; jedenfalls lehrt dieser Fall, wie vorsichtig man mit der Diagnose Diskordanz sein muß, wenn derartig große Zeitdifferenzen im Auftreten einer Anomalie bestehen können".

Bei der Nachuntersuchung der Frankfurter Zwillingsserie fand DUIS (1956) ein diskordantes männliches EZ Paar (E 937) mit vitiligo-artiger Depigmentierung:

"Die kleinen Pigmentfleckchen sind infolge der allgemeinen stark bräunlichen Hauttönung beider Brüder jetzt wenig markiert. Bei I beiderseits an Innenseite des Oberschenkel flächenhafte weisse Verfärbung im Sinn einer Vitiligo (Vitiligo pflegt ja bevorzugt in stärker pigmentierter Haut aufzutreten). Nach Angaben des Probanden soll sich diese Hautverfärbung immer an derselben Stelle befunden haben. Geschlechtskrankheit wurde negiert. I ist mit Ausnahme häufiger Anginen nie ernstlich krank gewesen, während sich bei II seit dem 20. Lebensjahr mehrere Magenulcera zeigten. Beide im I. Lebensjahr Nabelbruchoperation.

Es ist also gerade der Paarling mit neurovegetativen Störungen - die für das Zustandekommen einer Vitiligo eine wichtige Rolle spielen sollen - nicht mit Vitiligo behaftet. Eine psoriatische Pigmentierung konnte im vorliegenden Fall ausgeschlossen werden, dagegen nicht mit Sicher-

heit eine Pityriasis versicolor auf gebräunter Haut (Pityriasis alba). Eine dermatologische Untersuchung war nicht zu erreichen".

Im Krankengut von NIERMANN (1964) "lag bei den 13jährigen männlichen ZZ 15, den 22jährigen männlichen ZZ 47, dem männlichen Probanden der 25jährigen PZ 116 und dem männlichen Probanden der 41jährigen PZ 127 Diskordanz einer Vitiligo vor".

5.9. Acanthosis nigricans benigna

TULLOCH (1959): konkordantes Auftreten bei weiblichen ZZ:

"Misses A.S.D- and J.M.D- (dissimilar twin girls), aged 6 years.

History. - Dryness and thickening of the skin in the groins appeared in both about the age of one year. This gradually increased and appeared later in other areas. A rate of spread of some 4-5 inches in the last year has been noted on the lower abdomen.

Examination. - The skin in the affected areas varies from slate grey to dark brown; it is thickened with a velvety feel and in some places a slightly warty surface. In both cases the changes involve the abdomen, groins, lumbar sacral area, anterior axillary folds and lateral aspects of the ankles. In one twin however, the lesions are more marked and include also the posterior axillary folds, buttocks, antecubital fossae, fronts of wrists and dorsa of feet.

Histology. - Hyperkeratosis, papillomatosis and slight acanthosis. No excessive melanin.

5.10. Riesennaevi

In der Mitteilung von DUIS (1956) über die Ergebnisse der Nachuntersuchung der Frankfurter Zwillingsserie werden 1 männliches EZ und 1

männliches ZZ erwähnt, die bezüglich eines Tierfellnaevus diskordant waren. Die Einzelheiten der Beobachtungen sind folgende:

"m. E. 186 26jährig erstuntersucht: Bei I markstückgroßer hellbrauner Pigmentfleck über dem rechten Gesäss, bei II hellrote in der Oberfläche himbeerähnliche Hauterhabenheit von 3 1/2 cm Länge und 1 cm Breite unter dem linken Rippenbogen. Nachuntersuchung im Alter von 38 Jahren: Bei II die beschriebene Hautveränderung zu einem Tierfellnaevus weiterentwickelt, mit dichten dunkelbraunen Haaren, die bis 5 cm lang und derbfaserig sind (Gesamtlänge des Naevus 6 cm, Breite 3 cm)".

"Erstuntersuchung der m. Z 914 mit 30 Jahren: bei beiden einige kleine Pigmentmäler in diffuser Verteilung, jeweils nicht wesentlich über Stecknadelkopfgröße. Nachuntersuchung mit 43 Jahren: I o.B., II auf linkem unterem Quadranten der rechten Gesässhälfte annähernd kreisrunder Tierfellnaevus; etwa pfenniggross, dicht mit dunklen derben Haaren bewachsen".

Eine Beobachtung eines Tierfellnaevus und Melanoms bei einem 3jährigen Mädchen stammt von LUND und KRAUS (1961). Über den Zwillingspartner liegen keinerlei Angaben vor.

MORRIS und DANTA (1968): "The case is reported of a 15-year-old girl, a binovular twin, with a giant pigmented naevus of the 'cape' variety associated with a right temporal malignant melanoma, and pigment cells in the sub-arachnoid-space surrounding the spinal cord".

5.11. Naevus pigmentosus

NIERMANN (1964) erwähnt, daß "in dem eigenen Zwillingsgut die Naevus-zellformen mit Naevi spili, Lentigines und Naevi molles für erbbiologische Vergleichsuntersuchungen nicht besonders beachtet wurden. Festgehalten wurden nur besonders große, tumorförmige, papillomatös erscheinende weiche Zellnaevi: es handelt sich hierbei um 6 EZ und 15 ZZ, bei denen

zwar 2 EZ und 2 ZZ gewisse Konkordanz bezüglich Form und Größe, aber nicht bezüglich der Lokalisation zeigten. Bei 4 EZ und 13 ZZ bestand völlige Diskordanz".

KOCH sah 1972 bei der Nachuntersuchung der Berliner Zwillingsserie weibliche eineiige Zwillinge, "von denen bei Zwilling I mit 8 und 22 Jahren eine operative Entfernung eines großen flächenhaften Naevus pigmentosus im Bereich des linken Oberschenkels und Kniegelenks durchgeführt worden war. Der andere Zwilling war erscheinungsfrei".

Tabelle III: Mit Pigmentstörungen einhergehende
Dermatosen

Krankheits- bezeichnung	EZ		ZZ + PZ		unbek.Eiigkeit	
	k	d	k	d	k	d
Incontinentia pigmenti	-	-	1	1	1	-
Naevus caeruleus	-	1	-	-	-	-
Mongolenfleck	-	2	-	1	-	-
Epheliden	22	-	39	33	-	-
Lentigo senilis	3	-	3	1	-	-
Photodermatitis pig- mentaria Freund	-	-	-	2	-	-
Chloasma	-	-	-	2	-	-
Vitiligo	4	2	-	4	-	-
Acanthosis nigricans benigna	-	-	1	-	-	-
Riesennaevi	-	1	-	2	-	-
Naevus pigmentosus	2	5	2	13	-	-

6. Erbliche Aplasien, Hyperplasien und Tumoren

6.1. Aplasia cutis congenita

HODGMAN, MATHIES und LEVAN (1965) erwähnen einen "angeborenen Defekt der Kopfhaut bei Zwillingsschwestern. Der Defekt heilte nach 4 Wochen ab und hinterließ eine haarlose, atrophische Narbe. Die Röntgenaufnahme des Schädels ergab einen Defekt in dem darunterliegenden Scheitelbein. Spontanrückbildung dieses erfolgte nach 5 und 7 Monaten."

6.2. Ektodermale Dysplasien der Haut

Im Jahre 1910 beschrieb FISCHER eine Familie Boll., in der mehrere Mitglieder an ektodermaler Dysplasie litten. KLEIN (1954) vervollständigte den Stammbaum, der sich über 7 Generationen erstreckt (Abb. 13). Es läßt sich dort ein diskordantes PZ-Paar finden, bei dem der weibliche Partner betroffen war. Die Krankheit wird nach KLEIN (1954) geschlechtsgebunden-dominant vererbt.

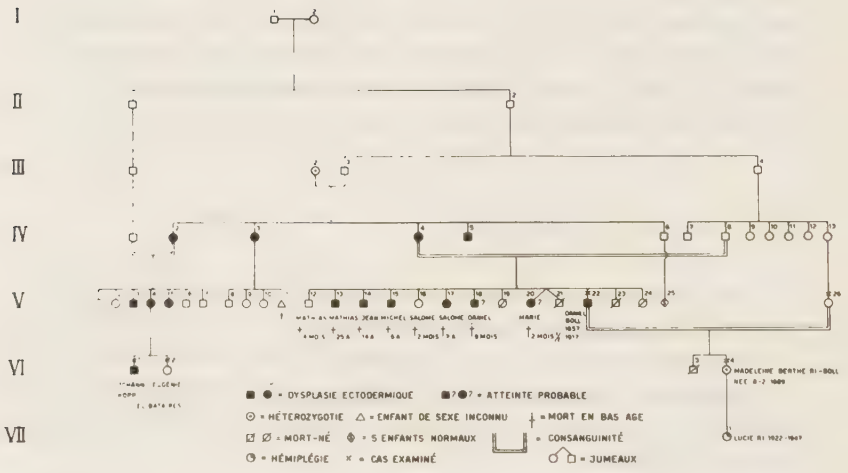


Figure 1
 ARBRE GÉNÉALOGIQUE D'UNE FAMILLE ALSACIENNE ATTEINTE DE DYSPLASIE ECTODERMIQUE
 (D'APRÈS E. FISCHER, 1910, COMPLÉTÉ EN 1953)

Abb. 13: Beobachtung: D. KLEIN: une famille alsacienne de dysplasie ectodermique. - J. Génét. hum. 3 (1954) 210 - 213

Bei den 17jährigen weiblichen Zwillingen mit ektodermaler Dysplasie von ROTSCILD, JORDA und RUZICKA (1967) "traten die Erscheinungen von Geburt an auf. In 3 vorherigen Generationen waren keine solchen Erkrankungen vorgekommen. Vater und Mutter gesund, nicht blutsverwandt. Eine Untersuchung auf Ein- bzw. Zweieiigkeit wurde nicht durchgeführt. Befund: Auffallend trockene Kopfhaut mit stellenweise Hyperkeratosen und Schuppenbildung. Haare sehr fein, dünn, trocken, brüchig, relativ kurz, von ungleicher Länge und heller Farbe. Auch im Gesicht kleine follikuläre Hyperkeratosen, Gesichtshaut sehr fein, kleine Hautgefäße schimmern durch. Am Stamm zahlreiche disperse Hyperkeratosen follikulärer Art, Haut der Arme und Beine ebenfalls trocken, mit follikulären Hyperkeratosen, besonders über den großen Gelenken. Handrücken kalt, cyanotisch, Handteller mit diffuser Hyperkeratose mit Rhagaden, Nagelplatten kurz und dünn, ohne Glanz, an manchen Stellen höckerig und brüchig. An den Fußsohlen diffuse Hyperkeratose. Fußrücken trocken, kalt und cyanotisch. Einige anomale Milchzähne persistieren, bleibendes Gebiß verkümmert, es fehlen die Anlagen für die Mehrzahl der bleibenden Zähne. Zunge auffallend glatt, Mundschleimhaut atrophisch. Im Trichogramm erhebliche Zunahme der telogenen Haare. Andere ektodermale Gebilde (Augenlinse und Nervensystem) normal. Pilocarpinintophoresis: Kein Schwitzen am Unterarm, normales Schwitzen an den Handtellern und Fußsohlen. Histologische Untersuchung der Glutalhaut: geringgradige Acanthose und Hyperkeratose, Alteration und Fragmentation der elastischen und kollagenen Fasern. Abnahme bis gänzlich Fehlen der Adnexe.

Auf Grund der Symptomenanalyse und der einschlägigen Literatur kommen die Verfasser zu dem Schluß, daß es sich bei den beiden Zwillingen um eine Übergangsform zwischen der anhidrotischen und der hidrotischen Form der ektodermalen Dysplasie handelt".

6.3. Verrucae seborrhoeicae

NIERMANN (1964): Konkordanz bei 1 EZ und 3 ZZ, Diskordanz bei 7 ZZ. Trotz der kleinen Zahl der untersuchten Zwillinge weist dies seiner Meinung nach auf "erbliche Disposition" hin.

6.4. Gutartige mesenchymale Tumoren

6.4.1. Keloide

GEDDA (1956) "sah bei vier eineiigen Paaren eine mehr oder weniger ausgeprägte Konkordanz, bei zwei zweieiigen einmal relative Konkordanz, einmal Diskordanz".

Im Fall von DORN (1957) "handelt es sich um Zwillingsschwestern im Alter von 16 Jahren, bei denen annähernd gleichzeitig im Anschluß an die Revaccination vor drei Jahren eine konkordante Keloidbildung an den Impfstellen des rechten Oberarmes auftrat. Nach der von SIEMENS und v. VERSCHUER angegebenen und allgemein anerkannten Methode der Eineiigkeitsdiagnose durch polysymptomatische Ähnlichkeitsprüfung handelt es sich zweifellos um eineiige Zwillinge. Es fanden sich bei beiden Mädchen am linken Oberarm zwei Pockennarben, von denen vornehmlich eine Narbe ein pfennigstückgroßes Keloid aufwies (Abb. 14). In der Familie wurde bisher keine Keloidbildung beobachtet, wobei die Ursache einmal auf einer fehlenden Manifestation und zum anderen auf einer Neumutation beruhen kann".



Abb. 1.
Keloidbildung nach Revaccination
16jährigen eineiigen Zwillingen

Abb. 14: Beobachtung: H. DORN: Keloidbildung nach Revaccination
bei eineiigen Zwillingen. - Z. Hautkrh. 23 (1957) 78-83

NIERMANN (1964): 12jährige weibliche EZ, "von denen nur II ein Narbenkeloid nach Appendektomie hatte; bei I keine Appendektomie vorgenommen, aber z. B. im Bereich von Impfnarben kein Keloid. Bei 2 PZ wies jeweils nur der weibliche Partner ein Keloid auf".

6.4.2. Multiple Leiomyome der Haut

FISHER und HELWIG (1963) beobachteten konkordante männliche zweieiige Zwillinge: "two of the patients without recent follow-up were 35-year-old fraternal twin brothers with multiple cutaneous leiomyomas. One brother had tumors on the face, chest, and shoulder, and the other on the shoulder and back. An older sister on whom no material was available for study had tumors on the face. In all three the lesions were confined to the right side".

Ein weiterer Bericht über multiple Hautleiomyome bei weiblichen EZ liegt von RUDNER, SCHWARTZ und GREKIN (1964) vor. Bei I traten sie mit 18, bei II mit 25 Jahren auf.

6.4.3. Milien

In der neueren Literatur wurden Zwillingsbeobachtungen nur von NIERMANN (1964) durchgeführt, in dessen Zwillingsgut stets nur multiple Milien vorkamen. Er beobachtete bei 1 EZ und 1 PZ Konkordanz, bei 3 EZ, 7 ZZ und 2 PZ Diskordanz. Nach seinen Befunden ergeben "die bisherigen Untersuchungen von Zwillingen mit Milien noch keine Klarheit bezüglich Erblichkeit oder Nichterblichkeit, zunächst lassen aber das Überwiegen der diskordanten EZ und die geringe Differenz der Konkordanzquotienten eher Nichterblichkeit annehmen".

6.4.4. Lipome

NIERMANN (1964): Diskordantes Vorkommen bei 2 ZZ.

LYNFIELD (1974): Diskordanz bei 1 EZ.

6.4.5. Urticaria pigmentosa

Der erste Fall von Urticaria pigmentosa bei EZ in Argentinien wurde von TEJEIRO DE AUSTER und BONAFINA (1953) beschrieben:

"Twin boys, born at seven months after an essentially normal pregnancy, each weighed only about 2,000 Gm. at birth. They were therefore kept under medical supervision and given various medicaments, both orally and parenterally, until, at age 3 months, they had attained normal development. The eruption was first noted by the parents when the twins were age 6 months. It appeared spontaneously on the shoulders in both and consisted of pigmented urticarial papules accompanied by a slight pruritus. Eventually the skin surface of the entire trunk was involved, and the papules, pink at first, turned brown. Rubbing and bathing accentuated the urticarial phenomenon. Little importance was attached to the condition by the parents, and they did not seek advice for six months. The children were found to be lively and well developed, without circulatory, respiratory or digestive abnormalities. Brownish, pigmented plaques, varying in diameter from 1 to 2 cm, covered the skin of the trunk of both. Scaling was not present, and the epidermis was smooth and shiny. The Darier sign was positive, and there were no lesions on the mucosa. Diagnosis of urticaria pigmentosa was established by biopsy".

JACOBS (1957) berichtet über diskordante weibliche ZZ:

"A case of urticaria pigmentosa in a mother and her daughter is presented. The diagnoses were both confirmed by biopsy. The daughter is a fraternal twin. Except for a normochromic, normocytic anemia in the mother during pregnancy, no other abnormalities were noted".

Im Alter von 5 Monaten entwickelten eineiige Zwillingmädchen von FRAIN-BELL (1958) konkordant die Erscheinungen von Urticaria pigmentosa.

In der Untersuchungsreihe über Patienten mit Urticaria pigmentosa von LEES und STOUD (1959) fand sich ein konkordantes EZ-Paar.

Auch CUTRONE und BASSI (1966) berichten kurz über konkordante EZ im Alter von 15 Monaten.

FEIWEL (1966) sah "male identical twins, aged 20 months

History: At the age of 6 months both twins developed pink spots widely scattered over the face, trunk and limbs. There was little irritation. General health has remained good apart from an upper respiratory infection accompanied by wheeziness".

LEMMENS und NIEUWMEIJER (1970): Urticaria pigmentosa in Zusammenreffen mit Hypobetalipoproteidämie bei EZ. Die Verfasser vermuten, daß es sich um eine "zufällige Konstellation" handelt.

GAY, NOOJIN und FINLEY (1970): diskordante weibliche EZ

Diskordanz bei männlichen EZ beobachteten SELMANOWITZ, ORENTREICH, TIANGCO und DEMIS (1970). "Urticaria pigmentosa occurred in only one member of a pair of uniovular twins observed at 22 years of age. The twin without skin lesions had neither clinical or roentgenologic evidence of systemic mastocytosis, nor elevation of 24-hour urinary excretion of free-histamine and mucopolysaccharides".

6.5. Naevus sebaceus

BLOOM (zit. nach TOURAINE 1958): Konkordanz bei 1 EZ.

NIERMANN (1964): Diskordanz bei 1 EZ und 2 ZZ.

6.6. Xeroderma pigmentosum

Weibliche EZ mit dem "Xerodermic idiocy syndrome" wurden 1974 von RAJU erwähnt. "Identical twin girls with the xerodermic idiocy syndrome

(xeroderma pigmentosum, neurological complications and mental retardation) are described. Monozygosity was established by clinical features, blood types, and dermatoglyphics. Biochemical studies were normal but an electroencephalogram showed diffuse disturbance of cerebral function in both twins. Their bone age was retarded by about 2 years. A skin biopsy showed hyperkeratosis, atrophy of the rete ridges and hyperpigmentation of the basal cells, but no malignant change. The absence of malignant change was thought to be due to avoidance of sunlight. Neither consanguinity nor clinical evidence of this disease was present in the parents. A mutant gene of large effect is thought to be the cause of the syndrome".

6.7. Maligne epitheliale Tumoren (Carcinome)

6.7.1. Basaliome (mit Spinaliom)

Im zeitlichen Abstand von 9 Jahren starben weibliche EZ von SCHÖNBAUER (1952) an einem Stachelzellkrebs.

V. VERSCHUER und KOBER (1956) fanden in einer auslesefreien Serie 2 PZ mit diskordantem Auftreten eines Lippen- bzw. Zungenkrebses.

Von OETTLE wurden 1956 konkordante männliche EZ mit "rodent ulcer" veröffentlicht:

"Rodent ulcer was diagnosed clinically over the right mastoid region of a man aged 36. Two years later his twin brother was found to have developed a lesion of very similar appearance in the same site. This was histologically a cystic basal-cell epithelioma (spindle-celled, with intercellular bridges and some keratinization).

The brothers are apparently monozygotic twins, on the basis of their blood groups, appearance, susceptibility to disease, and fingerprints. The mother has solar keratoses, and an elder brother developed a rodent ulcer of the face at the age of 36.

Apparently there is a hereditary susceptibility to develop rodent ulcers in this family, with local expression in these twins in the right mastoid region."

Der Stammbaum der Familie sei hier wiedergegeben (Abb. 15):

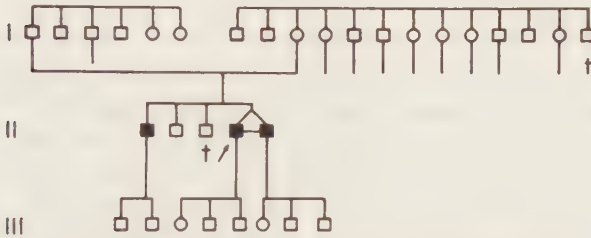


Fig. 8.—Family tree showing the appearances of rodent ulcer in black. An arrow marks the probandus II. Description in text

Abb. 15: Beobachtung: A.G. OETTL: Rodent ulcers in identical twins. - Arch. Derm. 74 (1956) 167 - 172

NIERMANN (1964) fand in seinem Zwillingskollektiv bei 1 ZZ diskordantes und bei 1 PZ konkordantes Verhalten bezüglich eines Spinalioms. Diskordantes Verhalten bezüglich eines Basalzellenkrebses fand er bei 3 EZ und 4 ZZ.

BRYANT und RUSH (1967) berichteten über männliche Zwillinge, von denen beide ein "squamous cell carcinoma of the lip, rectal polyps and adenocarcinoma of the intestine" hatten. "Onset in both was about the same time at an age of about 50 years. Family history was negative for cancer".

Von den 18 Zwillingspaaren, die im Zwillingsregister des National Research Council mit der Diagnose Psoriasis oder atopische Dermatitis eingetragen sind und von LYNFIELD (1974) untersucht wurden, zeigte 1 ZZ Diskordanz bei einem Basaliom.

6.7.2. Malignes Melanom

Konkordante PZ wurden von KATZENELLENBOGEN und SANDBANK (1966) beschrieben. Ein Bericht über ein 15 Jahre altes Mädchen, einen zweieiigen Zwilling, stammt von MORRIS und DANTA (1968):

"The case is reported of a 15-year-old girl with a giant pigmented naevus of the 'cape' variety associated with a right temporal malignant melanoma, and pigment cells in the sub-arachnoid space surrounding the spinal cord".

Auch St. ARNEULT, NAGEL, KIRKPATRICK et al. (1970) berichteten über maligne Melanome bei Zwillingen: "Identical twins and a fraternal triplet were studied because the identical twins developed malignant melanoma at age 53. Each had a preexisting mole, nearly identically placed on the left chest, which began to grow within two months of one another. The homozygosity of the twins was established with high probability by appearance, behaviour, psychologic testing, deficiency of color vision, red cell typing, haaptoglobin typing, dermatoglyphics, lymphocyte typing, mixed lymphocyte culture lymphocyte transfer, and skin grafting. The concordance for cutaneous malignant melanoma as well as the congruence for the site and identity of age of onset of this tumor in these monozygotic twins clearly indicates the predominant role of genetic rather than environmental factors in the development of their cancers (congruent contemporaneous condordance)".

Tabelle IV: Erbliche Aplasien, Hyperplasien und Tumoren

Krankheits- bezeichnung	EZ		ZZ + PZ		unbek.Eiigkeit	
	k	d	k	d	k	d
Aplasia cutis congenita	-	-	-	-	1	-
Ektodermale Dysplasien der Haut	-	-	-	1	1	-
Verrucae seborrhoicae	1	-	3	7	-	-
Keloide	5	1	1	3	-	-
Multiple Leiomyome der Haut	1	-	1	-	-	-
Milien	1	3	1	9	-	-
Lipome	-	1	-	2	-	-
Urticaria pigmentosa	6	2	-	1	-	-
Naevus sebaceus	1	1	-	2	-	-
Xeroderma pigmentosum	1	-	-	-	-	-
Basaliome(mit Spinaliom)	3	2	-	9	-	-
Malignes Melanom	1	-	1	1	-	-

7. Phakumatosen

7.1. Neurofibromatose

Der Bericht von SILLEVIS-SMITT und TRIMBOS (1950) "über ein EZ-Paar mit konkordanten Pigmentnaevi ("Café-au-lait Flecken") als Forme fruste einer Recklinghausenschen Krankheit" ist deshalb besonders wertvoll, weil hier Beweise für die Eigigkeit geliefert wurden. Bei dem Vater dieses Zwillingspaares bestand eine voll ausgeprägte Neurofibromatose.

Ein EZ-Paar, das sogar in Bezug auf die Lokalisation konkordant war, wurde von POLLETT-DELILLE und POLLET (1953) beschrieben.

Während nur ein Paarling der von TROCH (1953) erwähnten EZ an epileptischen Anfällen litt, fanden sich bei dem anderen im EEG Spitze-Welle-Muster nach Stimulation.

NIERMANN (1964) fand 25jährige weibliche EZ, die beide konkordant eine Neurofibromatose aufwiesen. "Bei I lagen überwiegend markstück- bis handtellergröße Café-au-lait-Flecke vor und nur vereinzelt Neurofibrome, während bei II die Neurofibrome wesentlich zahlreicher waren und nur ganz vereinzelt Flecke vorkamen. Bei beiden Zwillingen bestand außerdem ein Schwachsinn leichten bis mittleren Grades".

"Bei 29jährigen männlichen ZZ hatte II eine Neurofibromatosis mit zahlreichen hautfarbenen bis braunen Flecken und Knötchen von Stecknadelkopf- bis Markstückgröße vor allem am Rumpf, vereinzelter an den Extremitäten. In der hiesigen Nervenlinik(Münster/Westfalen) wurde außer typischen Zeichen einer Neurofibromatosis der Verdacht einer cerebralen Neurinombildung geäußert; bei I bestand kein Anhalt für einen Morbus Recklinghausen".

Auf die pathognomischen Café-au-lait Flecke weisen besonders DIEKMANN, HOTHER und PFEIFFER (1967) hin, die das "verlässlichste Hinweiszeichen der Neurofibromatose im Kindesalter" sein sollen. Sie teilen konkordante weibliche EZ mit, bei denen jedoch "hinsichtlich der pathologischen Erscheinungen nur Ähnlichkeit in der Anordnung, Größe und Zahl der Pigmentflecken bestand. Tumoren im Ausbreitungsbereich der Hirnnerven, offenbar bereits bei der Geburt vorhanden, finden sich jedoch nur bei einem Zwillling".

7.2. Tuberöse Sklerose

In der Mitteilung von BAIEROVÁ, ONDRÁČEK, MACEK und GOSTOF (1967) über "Bournevilleova-Pringleova fakomatóza u 6 členu jedné rodiny" findet sich eine Familie, "in der in der III. Generation zwei männliche EZ eine tuberöse Sklerose aufwiesen (Abb. 16). Von diesen starb Paarling I kurz nach der Geburt, die Sektion ergab das Vorliegen eines Rhabdomyoms des Herzens. Paarling II wies eine Symptomentrias der tuberösen Sklerose auf. Die übrigen drei Geschwister dieser Zwillinge (III, 3, 4 und 7) wiesen ebenfalls eine tuberöse Sklerose auf. Beim Vater (II, 11) wurden Kalkablagerungen im Gehirn und Phakomata in den Augen festgestellt. Die Mutter der Zwillinge litt an epileptischen Anfällen." Der Erbgang ist autosomal-dominant.

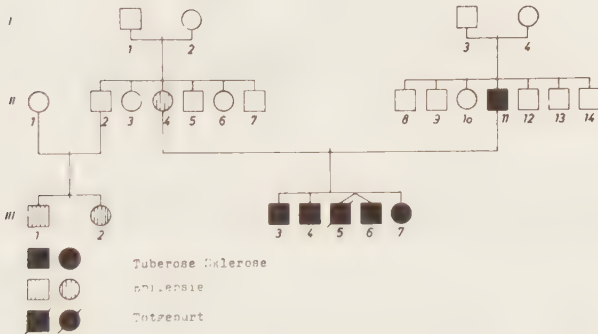


Abb. 16: Bobachtung: M. BAIEROVA, J. ONDRÁČEK, M. MACEK, R. GOSTOF:
Bournevilleova-Pringleova fakomatóza u 6 členu jedné
rodiny. - Cesk. Pediat. 20 (1967) 114 - 122

In der Mitteilung von NEVIN und PEARCE (1968) über "Diagnostic and Genetical aspects of tuberous sclerosis" findet sich in der Familie NN1 ohne weitere Angaben ein weibliches Z-Paar unbestimmter Eiigkeit, von denen Paarling I an tuberöser Sklerose litt, während Paarling II unauffällig war. Die Einzelheiten dieser Familie (Abb. 17) sind folgende:

"Family NN1 (Abb. 17). The propositus (III.4), a youth of 19 years, was severely mentally retarded. He had his first grand mal attack when 15 months old, and had adenoma sebaceum, shagreen plaques, and gingival fibromata. There was a coloboma of the choroid and iris and a retinal phakoma in the right eye.

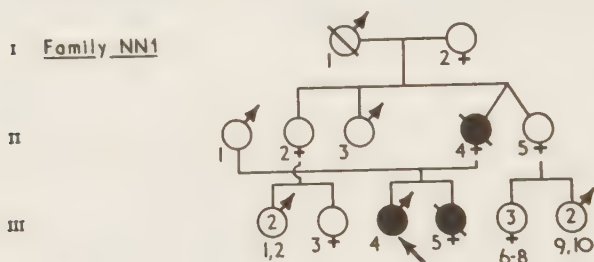


Abb. 17: Beobachtung: N.C.NEVIN, W.G. PEARCE: Diagnostic and genetical aspects of tuberous sclerosis. - J. Med. Genet. 5 (1968) 273 - 280

A sister (III.5) was stillborn. Necropsy, however, revealed a rhabdomyoma of the heart, tuberous sclerosis of the brain with 'candle guttering' on the thalamus and the caudate nucleus..The mother's (II.4) first grand mal convulsion occurred at 2 years of age, and adenoma sebaceum at 14. She died at 38 years in status asthmaticus, and at necropsy there was tuberous sclerosis of the brain, bilateral renal leiomyomata, and a phakoma of the right eye. All living relatives were examined, but in none was there any evidence of tuberous sclerosis" (NEVIN und PEARCE (1968)).

"Bei den beiden Zwillingspaaren von BUNDEY und EVANS (1969) sind beide Zwillingspaare als diskordant angegeben (Abb. 18 und 19). In Familie 27 (Abb. 18) handelt es sich um PZ, von denen der männliche Paarling I (II,3) an tuberöser Sklerose litt, während der weibliche II (II,4) mit 7 Tagen verstarb. In Familie 69 (Abb. 19) hatte der weibliche Paarling I (II,6) ein Adenoma sebaceum, während Paarling II (II,7) mit nicht angegebenem Geschlecht eine Totgeburt war. Die Einzelheiten der Familienbefunde sind folgende:



Abb. 18: Beobachtung: S. BUNDEY and K. EVANS: Tuberous sclerosis: a genetic study. - J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 32 (1969) 591 - 603

"Family 27 (Abb. 18). I.1 Not seen. Said to have been of average intelligence, with no history of fits or of a facial rash. Died at 74 years of age. Cause of death (after necropsy) given as 'aortic incompetence; bronchopneumonia'. I.2. Not seen. Said to have been of average intelligence, with no history of fits or of a facial rash. Died at 49 years of age. Cause of death given as 'carcinoma of stomach'. He had previously been investigated in hospital. II.1 Stillbirth. II.2 Had fits as a child. IQ is now 80. She has adenoma sebaceum on the face, a retinal phakoma, and calcification on radiographs of the skull. II.3 (National Hospital No. A 18058). Has had fits for some years. He has also been under psychiatric care for a psychosis. He has adenoma sebaceum, and fibromata, café-au-lait pigmentation, and white naevi on the trunk. Fundi are normal. II.4 Twin sister who died at 7 days. III.1 She is under permanent care in a mental subnormality hospital, with severe mental deficiency and epilepsy. She has adenoma sebaceum, lumbar shagreen patch, and café-au-lait pigmentation. Her fundi are normal. III.2 Case 27".

FAMILY 69

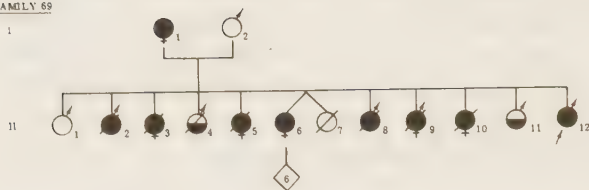


Abb. 19: Beobachtung: S. BUNDEY and K. EVANS: Tuberous sclerosis: a genetic study. - J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 32 (1969) 591 - 603

"Family 69 (Abb. 19) I.1. Has adenoma sebaceum, no fits. Low intelligence, poor and reluctant witness. Says she had 11 siblings who all died very young with epilepsy. II.2 Died aged 23. Death certificate: 'tuberous sclerosis. II.3 Died aged 15. Death certificate: 'epiloia'. II.4 Died aged 7. History brain tumour, not verified. II.5 Died aged 26. Death certificate: 'epiloia'. II.6 Adenoma sebaceum (no details available about her six children). II.7 Stillborn twin. II.8 Died aged 3. Death certificate: 'epilepsy, tuberous sclerosis'. II.9 Died aged 6 months. Death certificate: 'acute capillary bronchitis'. Corner's pathologist reports that brain showed definite evidence of tuberous sclerosis. II.10 Died aged 10. Death certificate: 'cerebral compression, cerebral tumour'. Hospital reports epilepsy and mental backwardness. II.11 Fits, adenoma sebaceum (reported by mother, but not verified). II.12 Case 69".

In allen erwähnten Familien liegt autosomal-dominante Vererbung vor. Von PRIMROSE (1975) stammt die Beobachtung einer Familie, "in which the sixth and seventh children, who are twins, have epiloia. No other member of the family has any of the accepted stigma of this condition. It is shown that the twins are dizygotic and so are likely to have inherited their epiloia. Biochemical studies suggest that the father has epiloia and, in view of this, pigmented skin lesions assume diagnostic importance. The significance of this is discussed both in relation to diagnosis in general and to genetic counselling in this family where one of the other children might be affected".

7.3. Klippel-Trénaunay-Weber-Syndrom

BESSONE (1950) sah "1 diskordantes PZ (Abb. 20), bei dem der männliche Partner (III,2) eine Osteohypertrophie des rechten Armes, einen Naevus vasculosus und oberflächliche Venektasien hatte. Die Zwillingsschwester (III,3) war erscheinungsfrei. Die Mutter der Zwillinge (II,2) und ihre Schwester (II,3) wiesen am linken Bein ein voll ausgeprägtes Syndrom auf. Als Erbmodus ist im vorliegenden Falle autosomal-dominante Vererbung anzunehmen.

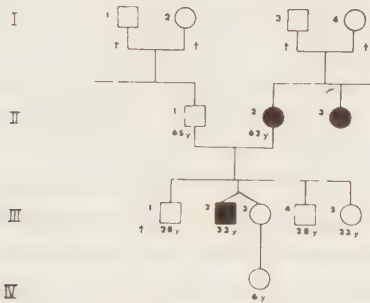


Fig. 15. Klippel-Trénaunay-Weber syndrome. Osteohyperplasia of the right arm with naevus vasculosus and superficial venectasias in the proband (III, 2); complete syndrome of the left leg (II, 2 and 3). (Bessone 1950.)

Abb. 20: Diskordantes Vorkommen von Klippel-Trénaunay-Syndrom bei PZ (Beobachtung, Bessone, 1950) aus: G. KOCH: S. 522 In: Genetic aspects of phakomatoses. Chapter 20, pag. 488 - 561. In: P.J. VINKEN and G.W. BRUYN: Vol. 14 Handbook of Clinical Neurology. North-Holland Publishing Company, Amsterdam, 1972

FEGELER, HOLTSCHMIDT und KOHRS (1953) führten ebenfalls ein diskordantes PZ an:

"Bis zur oberen Commissur der Gesäßfalte die gesamte linke Gesäßpartie, die Hinterseite des Oberschenkels, die hintere und laterale Vorderseite des Unterschenkels, sowie die gleiche Partie des Fußrückens und der

Fußsohle einnehmend eine dunkel- bis violett-rote Verfärbung der Haut. In diesem Bezirk feinste bis mittelgroße, bläuliche Teleangiectasien. Die verfärbte Hautpartie ist scharf von der normalen umgebenden Haut abgesetzt und zeigt an den Rändern gelegentlich kleine bis markstückgroße, ebenfalls unregelmäßig begrenzte Flecke von mehr rötlicher Farbe. In der Gesäß- und Analgegend wird die Mittellinie etwa 2 - 3 Querfinger breit überschritten. Unmittelbar über dem Schambein etwa handtellergrößer Bezirk von bläulich-rötlicher Farbe mit vereinzelten feinverzweigten Teleangiectasien. Auf der rechten Gesichtshälfte, etwa 1 - 2 Querfinger unterhalb des rechten Auges, in gut fünfmarkstückgroßer Ausdehnung, mehrere linsen- bis bohnen große, im Zentrum knopfförmig vorspringende, erhabene Herde mit strahlenförmig auslaufenden feinsten Gefäßen. Von dort bis zum Unterkieferrand reichend mehrere erbs- bis bohnen große anämische Hautpartien, deren Blässe nach Reiben deutlicher wird. An beiden Unterarm-Innenseiten, der proximalen Hälfte der Handinnenfläche sowie der Handrücken unregelmäßig begrenzte depigmentierte Flecke, die sich gegenüber der umgebenden normal pigmentierten Haut scharf absetzen. Am linken Unterschenkel, besonders an der Vorder- und Rückseite, bis zu fingerdicke, oft stark geschlängelte Varicen. Röntgen-Befund: Schädellaeraufnahme in 2 Ebenen o. B. Rechtskonvexe Skoliose im Bereich der unteren Lendenwirbelsäule. Bandscheibenschaden am L 4 mit Einengung des entsprechenden I. V.-Loches. Schiefstand des Beckens. Unterschiedliches Längenwachstum an der unteren Extremität".

NIERMANN (1964) fügt noch folgende Beobachtung an: "Bei den 3jährigen weiblichen EZ 71 hatte I einen Unna'schen Naevus am Nacken; II litt seit Geburt an einem M. Klippel-Trénaunay: das gesamte rechte Bein einschließlich der rechten Gesäßhälfte war stark elephantiasisch geschwollen, rötlich livid gefärbt und wies multiple Venektasien auf. Röntgenologisch wurde ein partieller Riesenwuchs der rechten unteren Extremität festgestellt, die Länge des Beines war gegenüber dem linken nicht wesentlich verändert".

7.4. Sturge-Weber-Syndrom

TELLER, LINDNER und GÜTZE (1953) sahen bei einem weiblichen eineiigen Zwillingspaar einen konkordanten linksseitigen vasculären Trigemini- und einen bilateralen Unna'schen Nackennaevus. "Außerdem bestand gleichartig verteilt und gleich ausgeprägt ein Lichen pilaris. Bei durchgeführten elektroencephalographischen Untersuchungen wurden beim Zwillingspaar gleiche pathologische Befunde erhoben. Die Untersuchungen in der Familie und in der Ascendenz ergaben bei der Großmutter mütterlicherseits an der Grenze der Norm liegende elektroencephalographische Befunde".

Der eine Paarling eines männlichen EZ von GRAUL (1953) wies einen ange deuteten Buphthalmus, Osteohypertrophie, Naevus flammeus systematicus und epileptiforme Anfälle auf; der andere Paarling war erscheinungsfrei.

LEONHARDT und WIEHLER (1954): Diskordantes Auftreten eines "rudimentären" M. Sturge-Weber bei einem Zwillingspaar ohne Angabe der Eiigkeit. Der eine Paarling starb gleich nach der Geburt.

KOCH erwähnt 1956 diskordante Pärchenzwillinge.

NIERMANN (1964) teilt diskordante eineiige Zwillinge mit. "Von den 15jährigen männlichen EZ 77 war I erscheinungsfrei; II hatte einen M. Sturge-Weber im Bereich der linken Gesichtshälfte mit weinroten unregelmäßig konfigurierten Flecken und Übergang auf den weichen Gaumen, linksseitiger Oberkieferdeformation und Anisokorie."

Weiterhin berichtet er über 1 diskordantes PZ, "von denen I an der linken Gesichtsseite einen M. Sturge-Weber hatte, während der männliche Partner frei war".

7.5. Peutz-Jeghers-Syndrom

VAN WIJK (1950) berichtete über autosomal-dominante Vererbung des Peutz-Jeghers-Syndrom in einer Familie, in der in 4 Generationen 16 Personen befallen sind. In der dritten Generation ist von einem PZ-Paar nur der männliche Partner Merkmalsträger (Abb. 21).

FIG. 172. Periorificial pigmentation and polyposis gastro-intestinalis (Peutz' disease) (after VAN Wijk 1950)

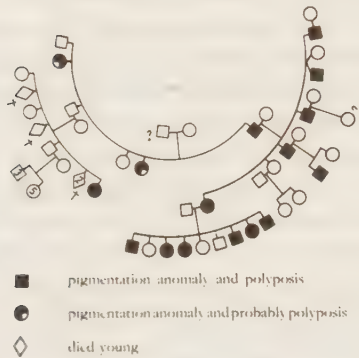


Abb. 21: aus P.J. WAARDENBURG, A. FRANCESCHETTI, D. KLEIN: Genetics and Ophthalmology. Royal Van Gorcum, Assen, 1961

CRONE und LIGHT (1954) berichten über Konkordanz des Peutz-Jeghers-Syndroms bei 15jährigen weiblichen Drillingen; nur zwei Mädchen entwickelten das volle Syndrom, das dritte hingegen zeigte nur Pigmentierung. Angaben über die Eeigkeitsverhältnisse fehlen.

PASTINSZKY und VANKOS (1957) beobachteten ein konkordantes weibliches eineiiges Zwillingspaar. Sie sahen "bei einer 30 Jahre alten Patientin eine seit dem frühen Kindesalter bestehende Lentiginosis periorificialis mit Chloasma faciei und Polyposis rectalis. Die Zwillingschwester der Patientin leidet an einer ähnlichen Erkrankung. Das Syndrom wird mit folgenden Symptomen ergänzt: a) Die Lentiginosis begleitendes Chloasma faciei. b) Durch die Polyplblutung ausgelöste sekundäre schwere sideropenische Anämie (Pallor faciei). c) Niedrigerer Sulphydrilspiegel des Blutserums dem bei Zustandekommen der Pigmentstörung eine bedeutende Rolle zugesprochen wird".

DORMANDY (1957) kommt zu dem Schluß: "The Peutz-Jeghers syndrome is inherited through a mendelian-dominant gene of high penetrance". Er untersuchte 21 Personen aus 5 Familien, dabei fand er in der 3. Generation ein konkordantes männliches ZZ-Paar (Abb. 22). Der eine Paarling

entwickelte das volle Syndrom, der andere, inzwischen verstorbene, wies nur Pigmentflecke auf.

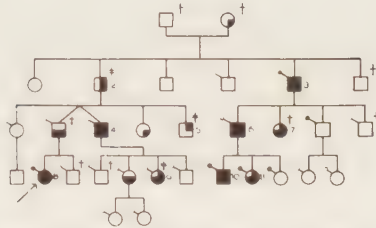


FIGURE 3. Genealogic Table of Family "L" (Symbols As Indicated in Figure 1).

- 1= patient who died at fifty years of age from pulmonary tuberculosis.
- 2= patient who died at forty-eight years of age from "cancer of the bowel."
- 3= Case 7.
- 4= Case 12.
- 5= patient who died in early childhood from "inflammation of the bowel."
- 6= Case 8.
- 7= Case 11.
- 8= Case 6.
- 9= patient who died at twelve years of age after two abdominal operations.
- 10= Case 9.
- 11= Case 10.

Abb. 22: Beobachtung: T.L. DORMANDY: Gastrointestinal polyposis with mucocutaneous pigmentation (Peutz-Jeghers syndrome). - New Engl. J. Med. 256 (1957) 1093 - 1103, 1141 - 1146, 1186 - 1190

KNUTSEN (1961) erwähnt ohne Angabe der Eigigkeit konkordante männliche Zwillinge.

Tabelle V: Phakomatosen

Krankheits- bezeichnung	EZ		ZZ + PZ		unbek.Eiigkeit	
	k	d	k	d	k	d
Neurofibromatose	5	-	-	1	-	-
Tuberöse Sklerose	1	-	-	2	1	1
M.Klippel-Trénaunay	-	1	-	2	-	-
Sturge-Weber-Syndrom	1	2	-	2	-	1
Peutz-Jeghers-Syndrom	1	-	1	1	2	-

8. Haar- und Nagelerkrankungen

8.1. Erblich bedingte Veränderungen der Quantität der Haare

8.1.1. Kongenitale Hypotrichosen

DUIS (1956) erwähnt bei der Nachuntersuchung einer auslesefreien

Zwillingsserie konkordante männliche ZZ mit folgendem Befund:

"Terminalbehaarung bei beiden mit Ausnahme des Barthaares normal entwickelt. I spärlicher Bartwuchs, muß sich nur jeden 2. bis 3. Tag rasieren. II hat sich bis jetzt noch nicht rasieren müssen.(Der Vater hat erst mit 40 Jahren mit Rasieren begonnen)".

8.1.2. Rothmund-Syndrom

Die Erscheinungen wurden 1957 (zit. nach VOGEL und DORN 1964) von LEPARD bei einem 5jährigen Knaben beschrieben: "Hautveränderungen begannen im 3. Lebensmonat. Mit 3 Jahren kam es zur Lichtung des Kopfhaares, mit 5 Jahren zu einer bilateralen Katarakt. Der zweieiige Zwilling Bruder war erscheinungsfrei. In der Familie fanden sich noch als Merkmalsträger ein jüngerer Bruder und ein Vetter der Mutter".

8.1.3. Die Alopecien

8.1.3.1. Alopecia areata

HENDREN (1949) beobachtete 11jährige männliche eineiige Zwillinge, "bei denen sich gleichzeitig innerhalb weniger Wochen eine 2 mal 0,75 cm große umschriebene Haarlosigkeit an der rechten Seite des Hinterkopfes entwickelte. Bei beiden fanden sich weiterhin Herde teilweisen Haarausfalls weiter unterhalb am Hinterkopf. Die Erscheinungen waren in Sitz, Ausdehnung und zeitlichem Auftreten bei beiden Zwillingen vollkommen identisch".

Über Alopecia areata bei eineiigen Zwillingen berichtet FISCHER (1953): "Im Juni 1952 trat - an der Nackenhaargrenze beginnend - ein bogig begrenzter Haarausfall auf, der trotz Behandlung mit verschiedenen Haarwässern, Höhensonnenbestrahlung und homöopathischen Präparaten im Laufe eines Vierteljahres zur totalen Glatzenbildung führte. Etwa einen Monat zuvor war bei seinem Zwillingenbruder Gregor ein genau in derselben Form beginnender Haarverlust bemerkt worden, der sich jedoch nicht weiter ausdehnte und innerhalb von acht bis zehn Tagen verschwunden war. Seit ungefähr sechs Wochen fallen bei Gregor an der rechten Kopfhälfte in einem runden Bezirk erneut die Haare aus".

Die von einer Anzahl von Autoren geäußerte Vermutung über die Beziehung zwischen Alopecie und Augenanomalien erfahren durch eine Veröffentlichung von WEIDMAN, ZION und MAMELOK (1956) über konkordante EZ Unterstützung: "The first patient, a boy aged 8 years, presented turning in of the eyes, which was first noticed at the age of 7 months. There was no history of forceps or respiratory distress at delivery. The ophthalmologic examination revealed an alternating esotropia (convergent strabismus). The media were clear and the fundi normal. On Aug. 16, 1955, a 4 mm. recession of each medial rectus muscle was done by one of us (A.E.M.) under general anesthesia with ether. Postoperative course was uneventful, and no complications had occurred. On Sept. 23, 1955, his mother noticed a patch of alopecia on the left parietal region which became progressively larger within the next few days. The second patient, the twin brother of the first, also showed turning in of the eyes, which started at the age of 4 years. There was no history of forceps or respiratory distress at birth. There were no limitations of other actions of the extraocular muscles. The media were clear and the fundi normal. On Aug. 16, 1955, a 3 mm. recession of each medial rectus muscle was done (by A.E.M.) under general anesthesia, with ether, and the postoperative course was uneventful. In September, 1955 (perhaps a few days later than in the other patient), his mother noticed a patch of alopecia on the left parietal region, exactly in the same location as in the other patient. The culture and direct examination of the hair for fungi in both patients were negative, and the hair did not fluoresce on examination with Wood's light".

MARGAROT, RIMBAUD, RAVOIRE und SENSTEIN (1959) (zit. nach NIERMANN 1964): konkordante EZ.

NIERMANN (1964) fand "9 Probanden mit einem kreisförmigen Haarausfall. Bei den EZ 36 und 40 sowie bei den ZZ 44, 48, 69, 79 und den PZ 90, 121 lag Diskordanz und bei den ZZ 45 Konkordanz vor".

Von LYNFIELD (1974) stammt ein Fall von diskordanten EZ.

8.1.3.2. Alopecia seborrhoica

NIERMANN (1964) fand "3 EZ mit einer Alopecia seborrhoica, die bei beiden Partnern bezüglich Schuppung, Haardichte und Anordnung des Haarausfalls weitgehend übereinstimmte. Bei 4 ZZ bestand ebenfalls bei beiden Partnern ein seborrhoischer Haarausfall, er war aber sehr unterschiedlich. 4 ZZ und 5 PZ waren diskordant befallen. Bei den PZ litten die männlichen Probanden an der Alopecia seborrhoica und die weiblichen Partner waren frei, diese sind daher in der folgenden Tabelle (s. Abb. 23) in Klammern angeführt:

Tabelle 45

EZ		ZZ		
k	d	k	d	
3	—	4	4	(5)

Abb. 23: Alopecia seborrhoica (tabellarische Zusammenfassung der eigenen Untersuchungen) aus: H. NIERMANN (1964)

"Die bisher nur kleine Zahl untersuchter Zwillinge weist auf Erblichkeit der Alopecia seborrhoica hin". (NIERMANN, 1964)

Bei den eineiigen Zwillingen von LYNFIELD (1974) lag 8 mal Konkordanz vor. Bei den zweieiigen Zwillingen wurde 4 mal Konkordanz und 1 mal Diskordanz beobachtet: Zwei der konkordanten zweieiigen Zwillinge zeigten Unterschiede im Ausmaß der Alopecie.

8.1.3.3. Alopecia symptomatica diffusa

NIERMANN (1964): Konkordanz bei 1 ZZ und Diskordanz ebenfalls bei 1 ZZ.

8.1.3.4. Alopecia congenita

GEDDA, TESTA und BENIGNI (1954) "beschreiben einen Fall von dizigotischen Drillingen (bestehend aus zwei eineiigen Jungen (MZ) und einem Mädchen) im Alter von 10 Jahren. Die eineiigen Zwillinge wiesen konkordant alopecia congenita, acromotricosis und linea palmaris transversa auf. Dieser Befund wird mit einem zweifachen Erbleiden (Epilepsie und andere Nervenkrankheit) in Verbindung gebracht, welches im Stammbaum der Drillinge auftritt. Die Verfasser bemerken, daß dies der erste Fall von alopecia congenita eineiiger Zwillinge in der Literatur ist und daß man die Bezeichnung alopecia congenita besser mit alopecia hereditaria ersetzen könnte" (Abb. 24).

Abb. 24: Stammbaum der dizigotischen Drillinge

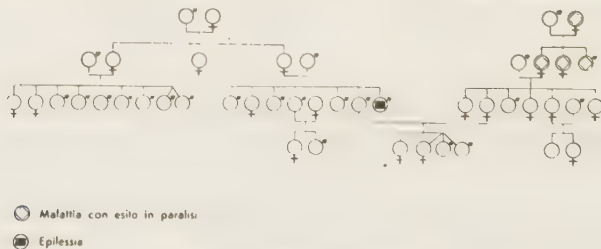


Fig. 2. Albero genealogico dei trigemini C.

Abb. 24: Beobachtung: L. GEDDA, I. TESTA, A. BENIGNI: Trigemellanza dizigotica con alopecia congenita acromotrichia e linea palmare transversa concordanti nei trigemini monozigotici. Acta genet. med. (Roma) 3 (1954) 117 - 132

8.1.3.5. Alopecia completa

Ein Bericht über Alopecia completa bei ZZ stammt von KOCH (1972) aus der Berliner Zwillingsserie: "Von den männlichen ZZ 226 (geb. 7.4.1921), von denen I, von Beruf Kaufmann, mit 20 Jahren im Jahre 1941 gefallen ist, leidet II an einer Alopecia completa. II ist von Beruf Elektriker, machte zum Krankheitsverlauf 1955 folgende Angaben: Haarausfall begann mit 8 3/4 Jahren, zunächst fleckförmig, dann total, jegliche ärztliche Behandlung zwecklos. Bruder hatte volles Haar. Als er von Berlin für ein Jahr im Landjahr fort war, kamen die Haare wieder, in den drei Jahren der Lehrzeit keine Haare, waren nach kurzem Aufenthalt in Berlin wieder ausgefallen. Im Arbeitsdienst und bei der Wehrmacht wieder Kopfhaar nachgewachsen, auf einer Militäraufnahme deutlich sichtbar. In russischer Gefangenschaft wurde der Kopf ganz kahl geschoren, vorher fielen die Haare schon etwas aus. Seit Rückkehr nach Berlin wieder völliger Haarverlust. Jedes Mal, wenn ich nach Berlin zurückkehrte, fielen die Haare in kürzester Frist wieder völlig aus und zwar nicht nur auf dem Kopf, sondern am ganzen Körper, einschließlich der Schamhaare, nur noch einige Achselhaare vorhanden. "Wurde immer und immer wieder untersucht, ohne daß die Ursache gefunden werden konnte". Alle klinischen Untersuchungen waren o.B. Keine Erhöhung des Grundumsatzes, Geschlechtsfunktionen völlig intakt. Steht jetzt bei Dr. St., Friedenau, in ärztlicher Behandlung wegen Magenbeschwerden, abnormer Speichelfluß, Sodbrennen, besonders stark nach Alkoholgenuß. Alle möglichen Mittel ergaben keine Erleichterung. Nimmt zur Zeit Nervogastrol" (KOCH, 1972).

8.1.4. Hypertrichose

NIERMANN (1964) "fand 30jährige weibliche EZ, die beide seit der Pubertät an einer Hypertrichosis an beiden Unterarmen und beiden Unterschenkeln litten. Bei II war von dem einweisenden Arzt der Verdacht eines adreno-genitalen Syndroms geäußert worden, der sich aber nicht bestätigen ließ".

8.2. Erbkrankheiten der Nägel

8.2.1. Leukonychia totalis

Eine Familienbeobachtung über zwei Generationen, die von der autosomal-dominanten Form der Leukonychia befallen waren, wurde von KRUSE, CAWLEY und COTTERMAN (1961) durchgeführt. Es fand sich in dieser Familie 'männliches diskordantes ZZ.

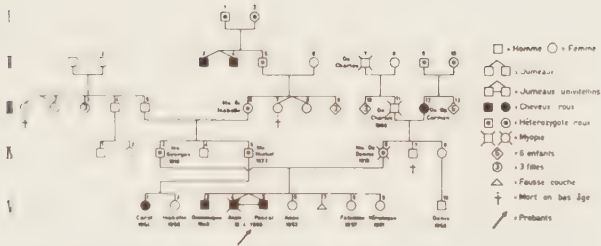
8.3. Synophrys

HAARDENBURG, FRANCESCHETTI und KLEIN (1961): konkomitantes Vorkommen bei EZ.

8.4. Erblieh bedingte Veränderungen der Haarfarbe

8.4.1. Rutilismus

Nach AMMAN und DENZER (1964) kann 'bei den für Rötthaarigkeit konkomitanten Zwillingen Alain und Pascal auf Grund des polysymptomatischen Ähnlichkeitsvergleichs Eineiigkeit angenommen werden. Da in der Literatur eine spezielle Untersuchung über die Rötthaarigkeit im Zusammenhang mit eineiigen Zwillingen nicht zu finden war, und da das Problem der Rötthaarigkeit vom genetischen Standpunkt aus noch nicht völlig abgeklärt ist, hielten wir es für nützlich, unsere Beobachtung hier im Detail wiederzugeben. Dabei stellt ein wichtiger Befund die bei Alain diskordant aufgetretene Myopie dar, während Pascal emmetrop ist. Diese Myopie ist anscheinend vom mütterlichen Grossvater über die Mutter auf Alain vererbt worden" (Abb. 25).



Arbre généalogique de la famille Mu (orig. Monthey, VS)
présentant des jumeaux monozygotes à cheveux roux

Abb. 25: Beobachtung: AMMANN, F., und B. DENZLER: Observation d'une paire de jumeaux monozygotiques, à cheveux roux concordants et à myopie discordante. - J. Génét. hum. 13 (1964) 177 - 184

8.4.2. Canities praematura

NIERMANN (1964) berichtet: "Bei der Erstgeborenen, der 27jährigen weiblichen ZZ 77 bestand seit annähernd 4 Jahren eine zunehmende Canities praematura, II hatte noch dem Alter entsprechendes normal gefärbtes Haar. Auch bei den PZ 59 hatte die 42jährige weibliche Probandin bereits seit dem 17. Lebensjahr graue Haare, während ihr Bruder noch überwiegend normal gefärbtes Haar hatte".

Tabelle VI: Haar- und Nagelerkrankungen

Krankheits- bezeichnung	EZ		ZZ + PZ	
	k	d	k	d
Kongenitale Hypotrichosen	-	-	1	-
Rothmund-Syndrom	-	-	-	1
Alopecia areata	4	3	1	6
Alopecia seborrhoica	11	-	8	5
Alopecia symptomatica diffusa	-	-	1	1
Alopecia congenita	1	-	-	-
Alopecia completa	-	-	-	1
Hypertrichose	1	-	-	-
Leukonychia totalis	-	-	-	1
Synophrys	1	-	-	-
Rutilismus	1	-	-	-
Canities praematura	-	-	-	2

9. Hauterscheinungen bei Stoffwechselerkrankungen

9.1. Morbus Abt-Letterer-Siwe (Histiozytose unklarer Ätiologie)

HAVARD, RATHER und FABER (1950): diskordantes Vorkommen bei 1 ZZ.
BIERMAN et al. (1952): konkordantes Auftreten bei männlichen EZ.
In der Zusammenfassung von LIGHTWOOD und TIZARD (1954) über einen Fall von Morbus Abt-Letterer-Siwe, der diskordant bei männlichen EZ auftrat, heißt es:

"Philip is one of apparently uniovular twins. At the age of 6 months he developed fever and generalized adenopathy. He was admitted to hospital and treated with penicillin for three weeks and sulphamezathine for one week. This treatment had no immediate effect on his condition, but the fever and glands gradually subsided. No other treatment was given. Biopsy of a gland showed changes characteristic of Letterer-Siwe disease. At the age of 6 months X-rays of the skeleton were normal, but at 9 months translucent areas of bone replacement were found in many bones. Biopsy of one lesion confirmed the diagnosis. These lesions were still present at 14 months of age, but had almost entirely disappeared at 19 months. The child is now nearly 7 years old and appears to be in good health. There has never been any evidence that his twin, Paul, has had a similar illness".

LAUSECKER (1956) berichtet über ein konkordantes Zwillingspaar ohne Angabe der Eiigkeit folgende Einzelheiten:

"Bei dem einen der beiden Knaben war es im Alter von 2 Monaten zur Entwicklung von Gesichtsrötung und Bläschenbildung am Kopf mit rascher Verkrustung unter Fieberbildung gekommen. Unter den leicht abhebbaren Krusten lag das Corium frei, ferner fanden sich linsengroße Papeln, bezirksweise im Verein mit fokalen Petechien, im Bereich der übrigen Körperdecke. Leber und Milz vergrößert, ebenso Vergrößerung der Lymphknoten an verschiedenen Körperstellen. Autopsisch bestand u. a. an der Milz eine Wucherung des Reticulums unter fast vollständigem Schwund der Follikel. Die Leber wies miliare Nekrosen und lymphocytäre Infiltrationen im Bereich des perifokalen Geweberaumes auf. Im Bereich der Cutis, und zwar hauptsächlich in deren oberen Anteilen,

bestanden eine reticulumzellige Proliferation sowie eine Thrombosierung der Gefäße. Der Zwillingsbruder bot im wesentlichen die gleichen klinischen Krankheitszüge. Auch hier wurde diagnostisch zuerst ein Milchschorf mit nachfolgender Sepsis angenommen".

9.2. Stoffwechselstörungen von aromatischen Aminosäuren

9.2.1. Totaler Albinismus

Eine Mitteilung über einen konkordanten Albinismus universalis fere completus bei eineiigen Zwillingsmädchen in oberitalienischem Isolat stammt von HANHART (1953) (Abb. 26). Die Kinder waren damals sieben Jahre alt; ihre Eltern sind Vettern I. Grades.

Albinismus universalis bei EZ aus Vetternehe I° mit Albino in Seitenlinie

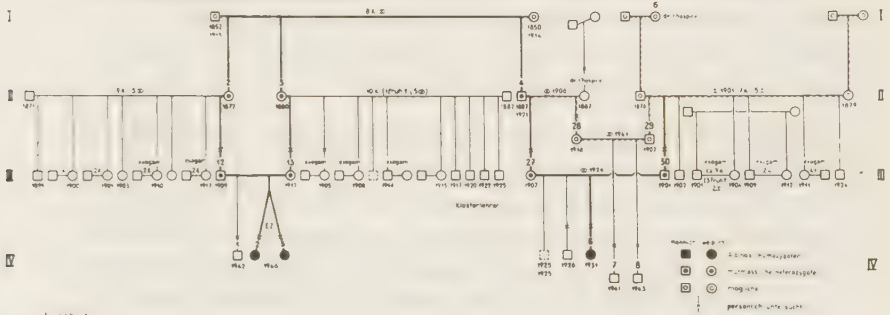


Abb. 26: Beobachtung: E. HANHART: Eineiige Zwillingsmädchen mit konkordantem Albinismus universalis aus Ehe normalpigmentierter, aber entsprechend belasteter Vettern I. Grades in oberitalienischem Isolat. - Acta genet. med. (Roma) 2 (1953) 380 - 390

9.2.2. Albinoidismus

WAARDENBURG (1966) beschreibt "einen neuen sehr seltenen Fall von eineiigen weiblichen Zwillingen mit konkordantem Albinismus generalisatus incompletus. Zwei ältere Kinder und die nichtverwandten Eltern zeigten verschiedengradige transsclerale Durchleuchtbarkeit der Iris".

9.3. Die Porphyrien

9.3.1. Hidroa aestivalia

WHEELER, CAWLEY und WHITMORE (1960) beobachteten konkordante männliche EZ mit "typischen klinischen Befunden. Die Porphyrinuntersuchungen waren stets negativ, desgleichen zeigten sonstige umfangreiche Laboruntersuchungen meist völlig normale Ergebnisse".

Von STEVANOVIC (1959) wurden eineiige weibliche Zwillinge beschrieben "von denen der eine Paarling eine Hydroa vacciniiformis mit Vermehrung der Porphyrinausscheidung im Urin aufwies, während sich bei dem anderen nur die Porphyrinurie zeigte, die Symptome von seiten der Haut jedoch fehlten. Das scheinbar gesunde Kind hat offenbar eine latente angeborene Porphyrinurie".

9.3.2. Porphyria cutanea tarda hereditaria

LEVENE (1968) sah konkordante EZ-Brüder. Ihre sechs anderen Geschwister und die anderen Familienmitglieder waren nicht befallen.

Tabelle VII: Hauterscheinungen bei Stoffwechselerkrankungen

Krankheits- bezeichnung	EZ		ZZ + PZ		unk. Eiigkeit	
	k	d	k	d	k	d
Morbus Abt-Letterer-Siwe	1	1	-	1	1	-
Totaler Albinismus	1	-	-	-	-	-
Albinoidismus	1	-	-	-	-	-
Hidroa aestivalia	2	-	-	-	-	-
Porphyria cutanea tarda hereditaria	1	-	-	-	-	-

10. Die hereditären Epidermolysen

10.1. Epidermolysis bullosa hereditaria simplex (Köbner)

ACHTEN (1953) beschrieb ein 7-jähriges zweieiiges Zwillingsspaar, "bei dem seit dem 3. Lebensmonat spontan oder nach Traumen an den Händen und Füßen Blasen auftraten. Die Affektionen bestanden nur im Sommer".

Nach SCHNYDER (1966) "darf praktisch angenommen werden, daß ein krankes Individuum 50 % kranke Kinder haben wird, und daß Gesunde aus einer Epidermolysisfamilie keine kranken Kinder zu erwarten haben". Er berichtet weiterhin über 1 EZ-Paar, "bei welchem das Leiden praktisch gleiche Expressivität aufwies".

10.2. Epidermolysis bullosa hereditaria et albopapulosa (Pasini)

Dieser Epidermolysistyp, der 1928 vom italienischen Dermatologen PASINI unter der Bezeichnung "Dystrophie cutanée bulleuse atrophiante et albopapulosa" in den Annales de Dermatologie et de Syphilographie beschrieben wurde, fand sich im Zwillingsskollektiv NIERMANNs (1964) diskordant bei 1 ZZ-Paar.

10.3. Epidermolysis bullosa hereditaria dystrophica (Hallopeau-Siemens)

Über konkordante PZ berichten PECK und CHIANTELLA (1956). "Die Eltern waren Vetter und Kusine. Ein Bruder der Zwillinge litt an Myasthenia gravis, ein Sohn der Tante mütterlicherseits ebenfalls. Die Zwillinge kamen sechs Wochen vorzeitig mittels Kaiserschnitt zur Welt. Die Großeltern waren Diabetiker. Beide Kinder zeigten die typischen Erscheinungen einer Epidermolysis bullosa, der Junge hatte außerdem eine Alopecie an den vormals blasigen Stellen. Das Mädchen litt an Myasthenia gravis".

CURTH (1959) erwähnt ein konkordantes männliches EZ:

"Identical twins, 23 years old, present nearly identical complaints and manifestations. They are said to have been delivered normal but, on the second day of life, bled from the tongue and the tips of several fingers. From infancy, it was noted that most finger- and toenails failed to develop (a few are present). Disturbance of hair growth was also noted in childhood. Throughout the years the patients have had recurrent hemorrhagic bullae in the mouth, pharynx, and esophagus. Operations for rectal fissures were undergone by both at the age of 12, and one of the twins underwent esophagoscopy because of hemorrhages, possibly from bullae in the upper alimentary tract. Examination at this time shows the anonychias, white patches on the buccal mucosae, milia on the tongue, and scars at the sites of bulla around the ankles".

PATNAIK (1964) berichtet über einen Fall von Epidermolysis bullosa hereditaria dystrophica bei einem 5jährigen Jungen, "dessen Zwillingschwester, 5 weitere Geschwister und Eltern keine Anzeichen dieser Krankheit aufweisen".

NIERMANN (1964): Konkordanz bei PZ.

Von den eineiigen Zwillingssschwestern von VUORINEN (1970) "zeigten sich bei der einen Schwester erste Hautveränderungen im Alter von 12 Jahren als blaue juckende Herde an den Unterschenkeln, denen später Blasenschübe folgten. Seit Kindheit bestand bei ihr eine Hypotrichose der Kopfhaut, außerdem wurde später ein Hämatokolpos bei einem Uterus bicornis festgestellt und operativ korrigiert. Schon mit 7 Jahren wurde erstmals eine Albuminurie nachgewiesen; bei einer Cytoskopie und einem i.v. Pyelogramm im Alter von 15 Jahren ergaben sich eine Hypoplasie bis Aplasie der rechten Niere und eine Hypoplasie des rechten Ureters. Im Bereich der linken Niere lagen Hinweise für hochgradige entzündliche Veränderungen vor. Ferner wurden Stellungsanomalien der Zähne, ein gotischer Gaumen und dystrophische Fingernägel festgestellt, eine Magen-Darm-Passage erbrachte röntgenologisch ein Duodenaldivertikel. Eine durchgeführte Biopsie aus der Beinhaut ergab die Diagnose bullöse Epidermolysen. Bei der eineiigen Zwillingschwester waren die entsprechenden Symptome meist weniger stark vorhanden, jedoch wurde auch bei ihr eine Nierenaplasie festgestellt. Beide Eltern und 5 Halbgeschwister waren gesund".

10.4. Epidermolysis bullosa dystrophica ulcero-vegetans (Nicolas-Moutot-Charlet)

BRAIN (1952) (zit. nach VOGEL und DORN 1964) "sah diese Erkrankung bei einem 12jährigen Zwilling, dessen Bruder im Alter von 6 Monaten an der gleichen Dermatoze verstarb; offenbar handelte es sich um EZ". Der Erbgang dieser Dermatoze ist autosomal-rezessiv.

10.5. Epidermolysis bullosa hereditaria letalis (Herlitz)

Nach SCHNYDER (1966) nehmen alle Autoren an, daß die Epidermolysis bullosa hereditaria letalis (Herlitz) autosomal-rezessiv vererbt wird. Zwillingsbeobachtungen darüber stammen von WALTHER (1953), LELAND und HIRSCHL (1954) und TESTA und RICHARZ (1955).

Bei dem Bericht von WALTHER (1953) handelt es sich um ein konkordantes männliches EZ.

LELAND und HIRSCHL (1954) erwähnen konkordante weibliche EZ. Die Einzelheiten der Beobachtung sind folgende:

"Case 1 (Abb. 27) - A mulatto Panamanian girl was delivered spontaneously by cephalic presentation, at Gorgas Hospital, Ancon, Canal Zone, on March 13, 1953. She was the first of twins, the second of which was born 18 minutes later (Case 2). Birth weight was 5 lb. 5 1/2 oz (2,425 gm), and total length was 49 cm. It was noted that there were denuded areas of skin on the thumb and the index, middle, and small fingers of the right hand, the thumb and index finger of the left hand, and on the knees and ankles. The thumbnails were long, lusterless, and onychogryptic. This infant was seen by one of us later that day, and a diagnosis of epidermolysis bullosa of the recessive dystrophic type was made. There was a progressive increase in the number of large flaccid bullae with subsequent denudation of large surfaces of the body. The temperature rose above normal on the fifth day, reaching a peak of 103 F. on April 25, 1953. New bullae appeared daily, and an ulcer appeared in the center of the hard palate. The Nikolsky phenomenon could not be elicited. The patient died on April 26, 1953, 44 days after birth".



Fig. 1 (Case 1).—Appearance at 14 days after birth.

Abb. 27: Beobachtung: L.S. LELAND and D. HIRSCHL: Epidermolysis bullosa hereditaria letalis in newborn twins. Report of two cases with failure to respond favorably to cortisone. A.M.A. Amer. J. Dis. Child. 87 (1954) 321.- 327

"Case 2. - A mulatto Panamanian girl was delivered by breech extraction 18 minutes after the birth of her identical twin, at Gorgas Hospital, Ancon, Canal Zone, on March 13, 1953. There was delayed cry and respiration. Birth weight was 6 lb. 4 oz. (2,835 gm.). It was noted that there was a denuded surface of skin over the left temple, on the posterior surface, on the distal third of the right leg, and at the base of the umbilical cord. Later that day a diagnosis of epidermolysis bullosa of the recessive dystrophic type was made.

The day after birth denuded areas appeared on both knees, the right anterior chest, both lips, the right deltoid region, and on the hips and buttocks. Alveolar ridge lesions developed later. Thereafter, new

lesions developed continually as large flaccid bullae followed by denudation of the epidermis. The infant, as did her twin, fed well. On April 1 a systolic murmur was noted at the apex of the heart. The temperature rose above normal on the fourth hospital day and reached a peak of 103 F. on March 29, gradually dropping to 99 F. on April 3, 1953. The Nikolsky phenomenon could not be elicited. By March 24, the back and buttocks were entirely denuded of epidermis. The infant died on April 3, 1953, 21 days after birth."

TESTA und RICHARZ (1955) berichten über ein diskordantes weibliches zweieiiges Zwillingspaar, "bei dem der eine Paarling eindeutig diese Form des Krankheitsbildes bei der Geburt zeigte; der andere wurde völlig gesund und normal geboren. Der befallene Zwillingspartner zeigte auch eine Agenesie des Endgliedes der kleinen Zehe rechts. Der Fall stammt aus einer Verwandtenehe (Onkel und Nichte); in ihrer Nachkommenschaft war schon eine andere Tochter geboren worden, die im Alter von 3 Monaten an einem Herzdefekt starb."

10.6. Epidermolysis bullosa hereditaria dystrophica dominans (Cockayne-Touraine)

6 Fälle von Epidermolysis bullosa bei Kindern wurden von LEWIS, STEVEN und FARQUHAR (1955) mitgeteilt. Der Stammbaum, in dem die Fälle Nr. 4 und Nr. 5 aufgeführt werden, enthält auch in der II. Generation (Abb. 28) ein konkordantes weibliches ZZ-Paar.

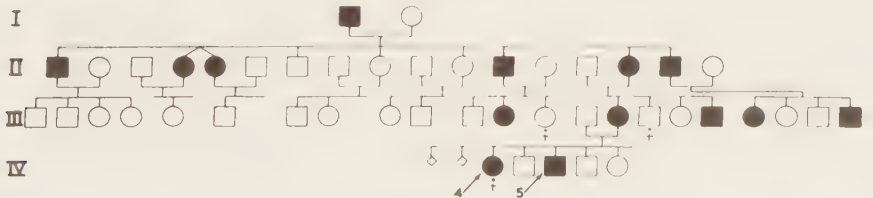


FIG. B.

Abb. 28: Beobachtung: I.C. LEWIS, E.M. STEVEN and J.W. FARQUHAR:
Epidermolysis bullosa in the newborn. - Arch. Dis. Child.
30 (1955) 277 - 284

Da die Krankheit nach SCHNYDER (1966) "33mal vom Vater und 33mal von der Mutter auf die Nachkommen übertragen wird, dürfte somit praktisch regelmäßig-dominanter Erbgang vorliegen".

Tab. VIII: Die hereditären Epidermolysen

Krankheits- bezeichnung	EZ		ZZ + PZ		unbek.Eiigkeit	
	k	d	k	d	k	d
Epidermolysis bullosa hereditaria simplex (Köbner)	1	-	1	-	-	-
Epidermolysis bullosa hereditaria et albopapuloidea (Pasini)	-	-	-	1	-	-
Epidermolysis bullosa hereditaria dystrophica (Hallopeau-Siemens)	2	-	2	-	-	1
Epidermolysis bullosa dystrophica ulcero-vegetans (Nicolas-Moutot-Charlet)	1	-	-	-	-	-
Epidermolysis bullosa hereditaria letalis (Herlitz)	2	-	-	1	-	-
Epidermolysis bullosa hereditaria dystrophica dominans (Cockayne-Touraine)	-	-	1	-	-	-

11. Lepra

BROWN und STONE (1958) erwähnen in ihrer Arbeit konkordantes Vorkommen bei männlichen EZ.

DOULL (1961): konkordantes Vorkommen bei EZ.

MOHAMED ALI und RAMANUJAM (1966) fanden Konkordanz bei 19 EZ und 2 ZZ, Diskordanz bei 4 EZ und 10 ZZ.

In Endemiegebieten Indiens wurde eine Zwillingsuntersuchung über Lepra von CHAKRAVARTTI und VOGEL (1973) durchgeführt:

"Dabei versuchten wir, in einigen Distrikten alle dort lebenden Zwillingspaare zu erfassen und zu untersuchen, bei denen beide Paarlinge untersucht werden konnten, und wenigstens ein Paarling an Lepra erkrankt war (begrenzt repräsentative Stichprobe; Luxenburger).

Ergebnisse:

1. Von 102 Zwillingspaaren waren 62 eineiig und 40 zweieiig.
2. Von den 62 eineiigen Paaren waren 37 (59,7 %) konkordant für Lepra; von diesen erwiesen sich 32 auch als konkordant für den Lepratyp.
3. Von 40 zweieiigen Paaren waren dagegen nur 8 (20 %) konkordant für Lepra, von denen 6 auch Konkordanz für den Lepratyp zeigten.
4. Unterschiede in der Intensität des Kontaktes mit infektiösen Fällen und möglicherweise auch Unterschiede im allgemeinen Gesundheitszustand sind die wahrscheinlichsten Ursachen für die Erkrankung nur eines Paarlings bei diskordanten eineiigen Paaren.
5. Für alle Zwillingspaare wurden auch Stammbäume aufgestellt. Die relative Anzahl von Kranken unter den Geschwistern der Zwillinge ist etwa gleich groß in Familien konkordanter und diskordanter eineiiger Paare. Außerdem beobachteten wir eine intrafamiliäre Korrelation bezüglich des Lepratypes.

Alle Ergebnisse dieser Untersuchung sprechen zusammengekommen für eine deutliche genetische Variabilität für die Anfälligkeit zur Lepra-Infektion in der untersuchten Bevölkerung. In der Diskussion wird dieses Ergebnis nach verschiedenen Gesichtspunkten besprochen".

Von den zahlreichen Stammbäumen, die von CHAKRAVARTTI und VOGEL (1973) veröffentlicht wurden, sei hier eine Familienbeobachtung über drei Generationen mit einem männlichen diskordanten EZ wiedergegeben (Abb. 29).

"Series No.: 75

Date of examination:
4 May 70

1) Name	2) Age, sex and marital status	3) Type of leprosy
A. Ramana	A. ♂ unmarried	A. Tuberculoid
B. Lakshmanan	B. ♂ 20 years unmarried	B. Free

4 a) Twin A

Twin A weighed 45 kg and measured 1,58 m in height during examination. He was afflicted at the age of 16 with tuberculoid leprosy with two macules - one on the abdomen and the other on the left buttock. The macules were hypopigmented with well-defined margins and anesthesia. The surfaces of the patches were rough and dry with clearly defined edges. There was no nerve thickening. He had no reaction nor did he develop any deformity. Since childhood he has been very weak in constitution because of intestinal worms. He is still unmarried and does not want to marry until he is completely cured. He is at present employed as an attendant in a rice mill.

Twin B

Twin B weighed 48 kg and measured 1.60 m. He did not show any clinical signs of leprosy. He is residing in the village and helping his father with the farming. He had no major childhood diseases. The twins lived together up to age 19. They were separated at age 20 when A was employed outside the village.

4b) Family History

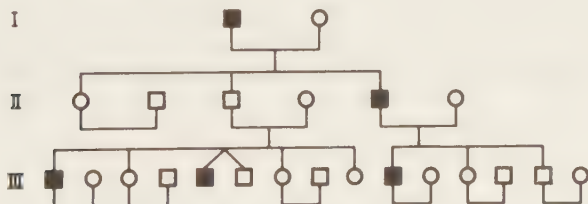


Abb. 29: Beobachtung: M.R. CHAKRAVARTTI, F. VOGEL: A Twin study on Leprosy. Topics in Human Genetics Vol. I. G. Thieme, Stuttgart, 1973

This is a typical joint family of South India where two brothers with their families and parents live on the same premises.

I₁, the father's father, was a lepromatous patient who was afflicted in his childhood. He married I₂, a woman who did not contract leprosy even after her 35 years of conjugal life with an afflicted husband.

The youngest son, II₅, was the only afflicted child (age at onset: 16).

III₁, the elder brother of the twin pair was afflicted at the age of 14. The cousin (III₁₀) was afflicted at the age of 14. All the afflicted sons of generation III have tuberculoid leprosy.

Since the youngest son (II₅) was so closely associated with the father (as he was the most junior member among the children in the II generation) he contracted the disease. The children of the III generation, III₁, the twin A (III₅) and the cousin brother (III₁₀) all were afflicted because of the presence of two open infectious cases in the household.

In the III generation, all the tuberculoid leprosy patients are now more or less cured following their regular DDS treatment. The afflicted members of the household are all under maintenance dosage of DDS".

Tabelle IX: Lepra

Krankheits- bezeichnung	EZ		ZZ + PZ	
	k	d	k	d
Lepra	58	29	10	42

12. Erbliche Dispositionskrankheiten der Haut

12.1. Erythemato-squamöse Dermatosen

12.1.1. Psoriasis vulgaris

TIEDEMANN (1951) und PFAENDLER (1951) berichteten je ein konkordantes EZ-Paar.

Von den beiden weiblichen E 70 von V. VERSCHUER (1954) aus der Tübinger Zwillingsserie "hat I seit dem 13. Lebensjahr eine Psoriasis an beiden Ellenbogen und Knien, auch am Knöchel. II zeigte früher geringfügige Erscheinungen an beiden Ellenbogen, jetzt (im Alter von 37 Jahren) ist sie frei davon.

Von den weiblichen E 78 leidet II seit etwa dem 20. Lebensjahr an einer Psoriasis, die trotz aller Behandlung von Jahr zu Jahr zunimmt und nunmehr auch an der Händen auftritt. I hat bis zu ihrem 48. Lebensjahr nie derartige Beschwerden gehabt. -

Von den männlichen E 96 hat II allein eine mäßige Psoriasis"

"Both of two twin brothers" - von HARØ 1955 erwähnt - "4 1/2 yr. old and monotypous, got psoriasis after varicella with subsequent nasopharyngeal infection".

Aus einer auslesefreien Serie von VOGEL (1956) stammt ein weibliches EZ mit Psoriasis des behaarten Kopfes, konkordant. Die Einzelheiten der Beobachtung sind folgende:

"EZ ♀ Nr. 24, 10 Jahre alt. - Anamnese bis auf eine Neigung zu banalen Infekten und Anginen bei beiden o. B. - Jetzt besteht eine bei beiden gleichmäßig ausgebildete Psoriasis des behaarten Kopfes mit silbriger Schuppung, ohne scharfe Begrenzung und ohne Übergreifen über die Haargrenze hinaus, wodurch fast dauernd dermatologische Behandlung erforderlich ist. Sonst, auch an den Nägeln, keine Psoriasis-Herde. Ein Sippenbefund wurde aus äußeren Gründen nicht erhoben."

Bei der Nachuntersuchung der Frankfurter Zwillingsserie fand DUIS(1956) bei Paarling I des diskordanten männlichen ZZ-Paares 182 "psoriatische Exantheme, alle bisherigen Therapieversuche ohne Erfolg. Zweimal wegen Analfistel operiert. II dermatologisch o. B. I Verwaltungsbeamter, II Ingenieur".

BORGSTRÖM (1961): diskordantes Auftreten einer Psoriasis vulgaris bei 1 EZ.

In der Beobachtung von BETTLEY (1962) über diskordante weibliche EZ "erkrankte nur die eine Schwester, obwohl das Lebensmilieu der Zwillinge bis zum Auftreten der Psoriasis bei beiden etwa gleich war".

Unter den untersuchten Patienten von LOMHOLT (1963) mit Psoriasis "there was one pair of presumably monozygotic twins, aged 39 (Abb.30). I am unable to establish with certainty that they were monozygotic, but the total likeness was so striking that at the time I did not hesitate to assume that they were. This pair of twins showed discordance. In addition there were 2 sets of dizygotic twins. One comprises 1 male and 1 female, aged 51, both suffering from psoriasis. The other pair was distinctly dizygotic, girls aged 16 only one of whom was affected".

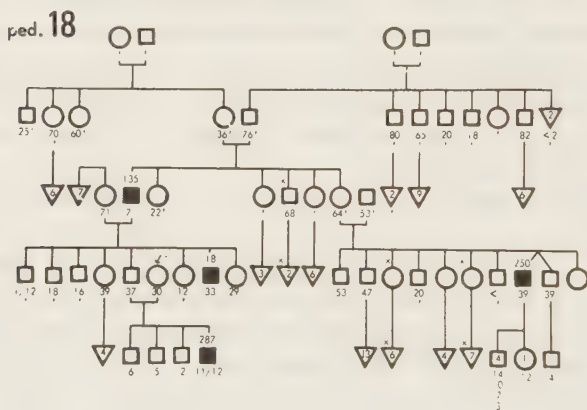


Abb. 30: Beobachtung: LOMHOLT: Psoriasis. Prevalence, spontaneous course, and genetics. A census study on the prevalence of skin diseases on the Faroe Islands. - G.E.C. Gad. Copenhagen, 1963

"Von 69jährigen weiblichen EZ, - Beobachtung von VOGEL und DORN (1964) - die immer zusammenlebten, hatte ein Paarling vor 5 Jahren angeblich zum erstenmal mehrere Monate lang eine typische Psoriasis im Bereich des Bauches, an den Streckseiten der Ellenbogen und auf dem behaarten Kopf, die inzwischen vollständig abgeheilt ist. Die Zwillingsschwester zeigte uns eine einzige kleinfingernagelgroße, aber typische Effloreszenz an der Außenseite des linken Fußes, die seit kurzem sichtbar ist".

NIERMANN (1964): Konkordanz bei 2 weiblichen und 1 männlichen EZ, bei 1 weiblichen und 1 männlichen ZZ und bei 1 PZ. Diskordanz bei 3 weiblichen und 1 männlichen ZZ und bei 6 PZ, bei denen jeweils in drei Fällen der weibliche, in den anderen drei Fällen der männliche Partner betroffen war.

Bei der Beobachtung von COLTOIU und IOSIF (1966) handelt es sich um 17jährige weibliche EZ, "bei denen bei einem Geschwister die Psoriasis im Alter von 7 und bei dem anderen Geschwister im Alter von 13 Jahren auftrat. Bei den Eltern und den Verwandten der Zwillinge wurde kein Fall von Schuppenflechte bekannt".

BETTLEY (1969) berichtet über konkordante weibliche EZ.

"Bei dem einen Zwilling entwickelte sich die Psoriasis im Alter von 37 Jahren, sie wurde mit einer Salbe behandelt, die Patientin ist jetzt 13 Jahre erscheinungsfrei. Bei dem anderen Zwilling entwickelte sich die Psoriasis im Alter von 45 Jahren, heilte auch rasch ab, rezidierte aber dann".

TUMARKIN (1969) "hat 2 Paare von Zwillingsschwestern beobachtet. Bei den eineiigen Zwillingen waren das klinische Bild und der Verlauf der Erkrankung völlig identisch, während bei dem zweieiigen Zwillingspaar das klinische Bild und der Verlauf der Erkrankung völlig anders verliefen".

TUMARKIN (1971) sah 4 konkordante EZ, 3 konkordante ZZ und 1 diskordantes ZZ.

LYNFIELD (1974) beobachtete Konkordanz bei 2 EZ und bei 2 ZZ, Diskordanz bei 2 EZ und bei 4 ZZ.

12.1.2. Parapsoriasis lichenoides chronica

Über diese Erkrankung bei eineiigen Zwillingen berichtete VICKERS (1967). "Zwei 11jährige Mädchen erkrankten im Abstand von 2 Tagen zunächst am unteren Abdomen, später an den Unterschenkeln und Fußrücken an einem Exanthem aus kleinen Papeln, von Kratzeffekten überlagert. Unter der Annahme einer Scabies wurde anfangs eine entsprechende Behandlung ohne Erfolg durchgeführt. Differentialdiagnostisch wurde auch ein Molluscum contagiosum in Betracht gezogen. Im Verlauf von etwa 15 Monaten stellte sich allmählich eine ganz feine Schuppung ein. Histologisch ergab sich eine leichtere Parakeratose und mäßige Acanthose mit geringem intercellulärem Ödem. In der Basalschicht fanden sich zahlreiche Mitosen, oberhalb der Basalschicht Degeneration einzelner Zellen. Einige dieser Zellen hatten pyknotische Kerne und eosinophile Substanzen im Cytoplasma. Oberflächlich waren die Kapillaren erweitert, es bestand eine chronische entzündliche Infiltration durch Lymphocyten mit einigen Histiocyten und polymorphkernigen Leukocyten. Eine jüngere Schwester der Zwillinge war nicht von diesem Ausschlag befallen, auch niemand in der Umgebung. Kontakt mit Tieren bestand nicht".

12.1.3. Seborrhoisches Ekzem

12.1.4. Pityriasis simplex faciei

12.1.5. Pityriasis rosea

Die einzigen Beobachtungen von NIERMANN (1964) sind in Tabelle X aufgeführt.

12.2. Vesiculöse Dermatosen

12.2.1. Dermatitis herpetiformis Duhring

NIERMANN (1964): diskordante PZ, "von denen der Bruder an einer Dermatitis herpetiformis Duhring litt".

Eineiige Zwillinge von MARKS, MAY und ROBERTS litten an einer klinisch nachgewiesenen Dermatitis herpetiformis.

12.2.2. Pemphigus vulgaris

NIERMANN (1964): diskordante weibliche ZZ.

12.3. Sklerosen und Atrophien

VOGEL und DORN (1964) berichteten über seborrhoische Keratose konkordant bei 69jährigen weiblichen EZ, NIERMANN (1964) über Striae atrophicae und Cutis rhomboidalis nuchae (Tabelle X).

12.4. Granulomatosen und Retikulosen

12.4.1. Erythematodes

Kondordantes Auftreten eines Lupus erythematodes bei weiblichen EZ wird 1951 von DAVIS und GUTRIDGE erwähnt. Die eine Schwester hatte noch zusätzlich einen Diabetes mellitus.

Erythematodes der Nase konkordant bei EZ berichtet GIGLI (1951).

BRUNSTING(1951) sah konkordantes Auftreten eines akuten disseminierten Lupus erythematodes bei EZ.

VON GRÖNHAGEN (1952) berichtete über ein eineiiges Zwillingsspaar mit Erythematodes chronicus, "bei dem die Erscheinungen im Gesicht im gleichen Jahre auftraten, nachdem sie bei dem einen Zwilling bereits vier Jahre zuvor im Anschluß an eine Verbrennung Herde auf dem behaarten Kopf gezeigt hatten. Beide Zwillinge litten auch an rheumatischen Beschwerden".

WAGENHALS und BURGESSON (1958): konkordantes Vorkommen bei EZ.

Weibliche EZ mit discoideum Lupus erythematodes. Beobachtung von STEAGALL, ASH und FENTANES (1962).

NIERMANN (1958/64): Diskordanz bei 2 ZZ und bei weiblichen EZ.

Einen Fall von Lupus erythematodes und multipler Sklerose bei eineiigen Zwillingen teilen HOLMES, STUBBS und LARSEN (1967) mit: "Der eine

Zwilling war bis zum 15. Lebensjahr gesund, dann zeigte sich eine zunehmende Unsicherheit im Gang und Schwäche in beiden Beinen. Babinski waren beiderseits positiv, die Bauchdeckenreflexe fehlten, es bestand eine leichte Störung der Koordination und temporales Abblassen der Opticus-Papille. Eine Nachuntersuchung nach zwei Jahren ergab eine Zunahme der Schwäche in den Beinen und aufgrund des Spinalflüssigkeitsbefundes wurde die Diagnose multiple Sklerose gestellt. Bei 2 Untersuchungen wurden keine LE-Zellen nachgewiesen. Der andere Zwilling war bis zum 19. Lebensjahr gesund, dann bekam er Fieber, das 6 Wochen anhielt, und klagte über allgemeine Ermüdbarkeit. Bei Krankenhausaufnahme bestand eine Temperatur von 38,9° C, es fanden sich blasse Haut und Schleimhäute und ein leichtes systolisches Geräusch in der Aorten-egend. Außerdem bestanden verschiedene Petechien und Kontusionen auf den Extremitäten, aber keine Veränderung der Haut und Gelenke. Dafür wurden LE-Zellen nachgewiesen, und aufgrund des Blutbefundes wurde die Diagnose von Lupus erythematoses mit akuter Anämie und Thrombocytopenie gestellt. Bei der Serumuntersuchung fand sich eine starke Erhöhung des IgK. Zur Behandlung wurden außer Bluttransfusion 1000-2000 mg Hydrocortison intravenös gegeben, und am 2. Krankenhaustage wurde mit 50 mg Azothioprin alle 8 Stunden begonnen, und 20 mg Prednison jeden 2. Tag. Bei einer Nachuntersuchung war der Wert für IgK um fast 2 mg zurückgegangen. Es wird die Frage aufgeworfen, ob es sich bei diesen beiden Erkrankungen um einen getrennten, aber deutlichen Ausdruck einer autoimmunen Diathese handeln könne".

BOJANINI und ARANGO (1967): konkordante weibliche EZ mit "Lupus eritematoso".

LIEBERMANN und Mitarb. (1968): konkordante weibliche EZ.

PETROVA und AKOPOVA (1972) "berichten über einen Fall mit Lupus erythematoses von discoidem Verlauf bei 19 Jahre alten eineiigen Zwillingsschwestern. Das reno-pulmonale-kardiale und dermo-artikuläre Syndrom bei dem einen und das kardio-pulmonale bei dem zweiten waren das dominierende klinische Syndrom".

GOERZ (1974): konkordante weibliche EZ.

KOHLER, PERCY, CAMPION und SMYTH (1974): konkordante männliche ein-eiige Zwillinge mit hereditärem Angioödem und Lupus erythematoses.

LYNFIELD (1974): diskordantes Auftreten bei 1 EZ.

12.4.2. Granuloma anulare

SCHIFF und COHEN (1953) fanden diese Erkrankung bei weiblichen EZ.

"Ein 9jähriges weißes Mädchen hatte auf der Streckseite des linken Handgelenkes einen Kreis von 2,5 cm Durchmesser, der von wachsartigen cutanen Papeln gebildet wurde. Die Zwillingsschwester hatte eine ähnliche Affektion am linken Fußknöchel. Tuberkulinproben bei beiden negativ. Histologisch wurde ein Granuloma anulare festgestellt".

Ebenfalls über konkordante EZ berichten GOOLAMALI und STEVENSON (1972).

12.4.3. Sarkoidose Boeck

SHERER und KELLEY (1949): Diskordanz bei männlichen EZ.

GILG (1952) beobachtete konkordante weibliche EZ. "Der erste Zwilling erkrankte 1939 im Alter von 27 Jahren und zeigte klinisch eine Hautaffektion an der linken Stirnseite, eine geringe Schwellung der rechtsseitigen Hiluslymphknoten und eine leichte Dyspnoe. Der zweite Zwilling kam - 39 Jahre alt - 1951 mit völlig gleichartigen Hauterscheinungen bei gleicher Lokalisation an der linken Stirnseite und identischer Herdgröße zur Behandlung. Lungenerscheinungen oder Hiluslymphknotenschwellungen haben bei diesem Fall nicht bestanden".

Bei den konkordanten weiblichen EZ von ROGERS und NETHERTON (1954) "litt eine Schwester seit 10 Monaten an einer Uveo-Parotitis mit Schwellung der hilären Lymphknoten. 3 Wochen nach Rückkehr in das elterliche Haus, in dem die Schwester lebte, erkrankte auch diese unter den gleichen Symptomen. Der weitere Verlauf war uneinheitlich. Der erst-erkrankte Zwilling sprach auf Calcium-Therapie an; es kam zur Ausheilung. Im 2. Fall trat ein Lungenbefall ein, der therapeutisch bisher nicht zu beherrschen war".

FISCHER (1957), sowie JONES und DOIG (1958) beobachteten jeweils ein konkordantes männliches EZ-Paar.

SNAPPER, YARVIS, FREUND und GOLDBERG (1958) hingegen berichteten diskordantes Vorkommen von Morbus Boeck bei EZ.

ORMEA (1960) "beschreibt das gleichzeitige Auftreten einer Hauterscheinung der Besnier-Boeck-Schaumann-Erkrankung bei eineiigen Zwillingsschwestern. Es handelte sich um teilweise diffuse, teilweise noduläre Infiltrate, mit peripherer Ausbreitung und zentralem Rückgang: (disseminierte, kleinnoduläre Abart des Boeckschen Sarcoids). Die rechte Wange war in beiden Fällen der Sitz der Läsionen. Der Verlauf zeigte viele Kontaktpunkte. Das histologische Bild war bei den Zwillingen sehr ähnlich: unter einer sehr dünnen Epidermis konnte man viele kleine Anhäufungen von Epiteloidzellen feststellen, die eine konzentrische Aufschichtung zeigten" (Abb. 31).

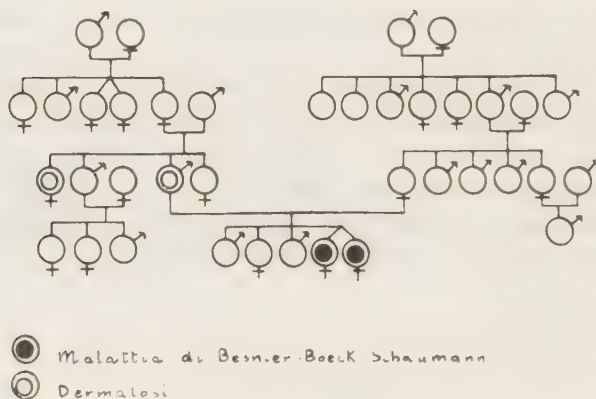


Abb. 31: Beobachtung: F. ORMEA: Malattia di Besnier-Boeck-Schaumann in due sorelle gemelle. - Acta Genet. med. (Roma) 9 (1960) 185 - 196

12.5. Dermatosen bei Gefäßkrankheiten

12.5.1. Rosacea

Über Rosacea bei Zwillingen liegen Beobachtungen von DAVIDSON und ROBERTSON (1955), NIERMANN (1964) und LYNFIELD (1974) vor.

DAVIDSON und ROBERTSON (1955): Diskordanz bei einem weiblichen EZ-Paar.

NIERMANN (1964): konkordantes Auftreten bei 4 EZ und 4 ZZ, diskordantes bei 4 ZZ und 3 PZ.

LYNFIELD (1974) sah ein für Rosacea diskordantes ZZ-Paar.

12.5.2. Akrocyanose

12.5.3. Erythrocyanosis crurum puellarum ✓

12.5.4. Erythema fugax

12.5.5. Varicöser Symptomenkomplex

12.5.6. Perniones

Beobachtungen von NIERMANN (1964) in Tabelle X.

12.6. Allergodermien

12.6.1. Kontaktekzem

Die Beobachtung von GATÉ, COLOMB und CAJGFINGER (1956) "betrifft weibliche EZ, die im Abstand von 2 Tagen an den gleichen Körperstellen Ekzem mit den gleichen klinischen Erscheinungsformen bekamen".

NIERMANN (1967) berichtete über Konkordanz bei 1 EZ und Diskordanz bei 4 EZ und 14 ZZ.

LYNFIELD (1974) beschrieb diskordantes Vorkommen von Kontaktekzem bei 1 ZZ.

12.6.2. Vaselineoderm

NIERMANN (1964) fand ein diskordantes ZZ-Paar und zwei diskordante PZ-Paare, von denen jeweils der weibliche Partner betroffen war.

12.6.3. Sog. toxische Exantheme

Bei der Nachuntersuchung der Frankfurter Zwillingsserie fand DUIS (1956) Konkordanz bei 1 ZZ und Diskordanz bei 1 ZZ.

"Erstuntersuchung der ♀ Z 1233 mit 10 Jahren: beide als Säugling nutritive Ekzeme, I auch später häufig allergische Exantheme. Nachuntersuchung mit 25 Jahren: I verstärkter Dermographismus, Hyperhidrosis, chronische anacide Gastritis bei deutlicher neurovegetativer Dysregulation. Seit Kindheit keine allergischen Exantheme. II mit 18 Jahren Tonsillektomie, mit 23 Jahren Grippe und Pneumonie, mit 25 Jahren Eierstocksentzündung. Dermatologisch o. B. II klagt über periodisch auftretende Magenschmerzen, die internistische Untersuchung ergibt keinen organischen Befund.

Erstuntersuchung der ♀ Z 1125 mit 8 Jahren: beide o. B. Nachuntersuchung mit 22 Jahren: I mit 9 Jahren Nephritis. Haut o. B. II Neigung zu allergischen Reaktionen; als Schneiderin häufig Exantheme bei Verarbeitung bestimmter Stoffsorten. Zur Zeit der Nachuntersuchung Furunkulose, die seit über 9 Monaten bestand und sich auf dem Boden eines allergischen Ekzems (Katzenhaare) entwickelt hatte. I. Postangestellte, II jetzt Hausfrau.

Befund: 1 konkordanter Fall (♀ 1233) und 1 diskordanter Fall (♀ 1125) von allergischen Exanthenen.

NIERMANN (1964): Diskordanz bei 2 EZ, 2 ZZ und 3 PZ.

"Bei den toxischen und fixen Exanthenen wäre es für vergleichende Untersuchungen ähnlich wie bei den Kontaktekzemen erforderlich, daß auch der Partner wie der Proband das auslösende Medikament eingenommen hätte.

Dieses war bei allen untersuchten 7 Zwillingspaaren nicht der Fall. Bei den PZ 42 hatte allerdings die Probandin ein generalisiertes Sulfonamid-Exanthem und der Partner ein fixes Arzneimittel-Exanthem nach Antineuralgia".

12.6.4. Urticaria

NIERMANN (1964) fand in seinem Zwillingskollektiv Konkordanz bei 2 EZ und 4 ZZ, Diskordanz bei 12 ZZ.

Von DE PANFILIS (1969) stammt folgende Mitteilung: "A case of urticaria caused by physical stress, heat and emotion in two twins is described. On the base of the results of the clinical and laboratory tests some pathogenetical considerations and evaluations of the "cholinergic" urticaria are suggested".

LYNFIELD (1974) beobachtete Diskordanz bei einem zweieiigen Zwillingspaar für cold urticaria und Diskordanz bei einem eineiigen Zwillingspaar für solar urticaria.

12.6.5. Neurodermitis

KOCHS (1951) erwähnt 3 Fälle von zweieiigen Zwillingen, von denen 2 konkordant und 1 diskordant atopische Dermatitis aufwiesen (Abb. 32a-c). "Die Tatsache, daß zwei der ZZ-Paare sich in der Hautkrankheit sowohl hinsichtlich des Verlaufes wie der Morphologie weitgehend konkordant verhielten und nur eines diskordant, fällt in den Rahmen der, wie ersichtlich, verhältnismäßig verbreiteten Konkordanz der atop. D. bei Geschwistern überhaupt, da ja ZZ in bezug auf ihren Genotyp keine Sonderstellung gegenüber gewöhnlichen Geschwistern einnehmen. Bemerkt sei, daß bei keinem der Geschwisterpaare eine allenfalls identische allergene Umwelt vorlag, sie lebten an verschiedenen Orten bzw. nicht in häuslicher Gemeinschaft. EZ-Paare kamen nicht zur Beobachtung".

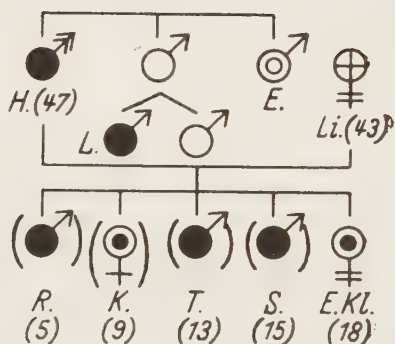


Abb. 20.

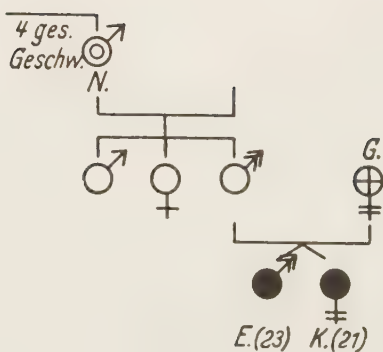


Abb. 25.

Abb. 32 a und b: Beobachtung: Neurodermitis bei 3 ZZ. aus: A.G.KOCHS: Untersuchungen zur Konstitutions- und Erblchkeitsfrage bei der atopischen Dermatitis (Neurodermitis). Arch. Derm. Syph. 193 (1951) 362 - 405

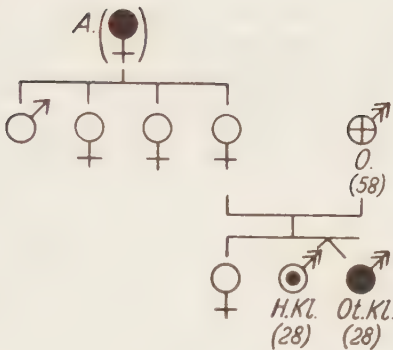


Abb. 26.

Abb.32c: Beobachtung: Neurodermitis bei 3 ZZ. aus: A.G.KOCHS:
Untersuchungen zur Konstitutions- und Erbliehkeits-
frage bei der atopischen Dermatitis (Neurodermitis).
Arch. Derm. Syph. 193 (1951) 363 - 405

ILLIG (1952) konnte unter seinem Krankengut 14jährige EZ finden, die konkordant an einer Neurodermitis erkrankt waren und gleichzeitig eine Ichthyosis vulgaris aufwiesen.

HÖCKER beobachtete 1953 das konkordante Auftreten eines exsudativen Ekzematooids bei weiblichen EZ.

DORN (1964) veröffentlichte 5 konkordante weibliche EZ-Paare und 2 konkordante männliche EZ-Paare.

RAJKA (1960): konkordantes Vorkommen bei 2 EZ, 4 ZZ und 2 PZ, diskordantes bei 3 EZ und 3 PZ.

SCHNYDER (1960) fand unter 6 Zwillingspaaren 2 EZ mit konkordantem ferner 2 EZ mit diskordantem und 1 ZZ und 1 PZ mit diskordantem Auftreten einer Neurodermitis.

NIERMANN(1964) berichtete aus seinem Beobachtungsgut über Konkordanz bei 3 weiblichen und 2 männlichen EZ, sowie bei 1 weiblichen ZZ und 2 PZ. Er sah Diskordanz bei 5 weiblichen und 4 männlichen ZZ, ferner bei 1 PZ, wobei der weibliche Partner betroffen war.

LYNFIELD (1974): konkordantes Auftreten bei 1 EZ, diskordantes bei 1 EZ und 2 ZZ.

12.7. Erregerbedingte Hautkrankheiten

12.7.1. Dermatomykosen

DUIS (1956) beobachtete in der Fankfurter Zwillingsserie diskordante weibliche ZZ, von denen I seit Jahren Dermatomykose beider Füße hatte, die auf Therapie nicht ansprach. II war erscheinungsfrei. I Servierfräulein, II Hausfrau.

NIERMANN (1964) sah verteilt auf die einzelnen Dermatomykosen (Epidermophytia pedum, Epidermophytia inguinalis, Trichophytie, Favus und Saprophytien) Konkordanz bei 23 EZ und 43 ZZ, Diskordanz bei 4 EZ und 67 ZZ.

LYNFIELD (1974) beobachtete 1 konkordantes EZ-Paar mit Tinea versicolor.

12.7.2. Hauttuberkulose

Im Zwillingskollektiv von NIERMANN (1964) finden sich die in Abb. 33 tabellarisch zusammengefassten Zwillingsbeobachtungen:

Tabelle 23

	EZ		ZZ		Insgesamt
	k	d	k	d	
Lupus vulgaris	—	8	—	13	21
E. induratum	—	1	—	4	5
E. nodosum tbc.	—	2	—	—	2
Tbc. cut. verrucosa	—	—	—	1	1
Lymphknotentbc.	2	1	1	7	11
Eigene Fälle	2	12	1	25	40
Konkordanzquotient	14,3 ⁰ / ₀	85,7 ⁰ / ₀	3,8 ⁰ / ₀	96,2 ⁰ / ₀	
Insgesamt	11	15	2	32	60
Konkordanzquotient	42,3 ⁰ / ₀	57,7 ⁰ / ₀	5,9 ⁰ / ₀	94,1 ⁰ / ₀	

Abb. 33: Hauttuberkulose (tabellarische Zusammenfassung der eigenen Untersuchungen und der Literaturangaben aus H. NIERMANN (1964)

"Zusammenfassend läßt sich sagen, daß sich nach auslesefreier Untersuchung an 40 eigenen Zwillingspaaren keine besondere erbliche Disposition für die Lokalisation der Tuberkulose an der Haut nachweisen ließ. Bei Berücksichtigung sonstiger Organtuberkulosen und der bisherigen Untersuchungen von Zwillingen mit Hauttuberkulose ergab sich aber für den Verlauf der Gesamttuberkulose im Sinne von DIEHL und V. VERSCHUER ein überwiegend konkordantes Verhalten bei den eineiigen und Diskordanz bei den zweieiigen Zwillingen."

12.7.3. Pyodermien

In den Mitteilungen von DUIS (1956) und KOCH (1972) über die Ergebnisse der Nachuntersuchung der Frankfurter und Berliner Zwillingsserien sind insgesamt 2 Zwillingspaare (2 männliche EZ) erwähnt, die beide konkordant Pyodermien aufwiesen. Die Einzelheiten der Beobachtungen (DUIS:1, KOCH:2) sind folgende:

- 1) Erstuntersuchung der m. E 354 im Alter von 2 Jahren. I im Alter von 1 1/4 Jahren wegen eines impetigenisierten Kopfeckzems mit starker Lymphadenitis in der Hautklinik Frankfurt-Main aufgenommen. Das Ekzem erwies sich als therapieresistent, während eines interkurrent aufgetretenen grippösen Infekts mit hohem Fieber heilten dann alle Hautveränderungen ab. Auch bei II eine Impetigo contagiosa, die aber rasch abheilte und keine stationäre Behandlung bedingte. Bei der hohen Ansteckungsfähigkeit der Impetigo contagiosa ist der Befund nur insofern von Interesse, als bei I die Erscheinungen erst nach einem febrilen Infekt zurückgingen, während bei II die Hautveränderungen unter entsprechender Therapie rasch abheilten. I ist später bis auf Kinderkrankheiten nie mehr ernstlich krank gewesen, II machte mit 10 Jahren Scharlach und Diphtherie durch und musste sich im Anschluss hieran einer Mittelohroperation unterziehen.
- 2) "Von den m. EZ 790 hatten beide während des letzten Krieges (1945) - als Matrosengefreite auf einem Minenleger - ein Ekthyma simplex an beiden Unterschenkeln. In dem Befundbericht des Marinelazaretts Emden heißt es: "Bei der Aufnahme finden sich im Bereich beider Unterschenkel, vor allem auf den Streckseiten multiple Ulcera. Unter anfänglicher Hochlagerung der Beine und unter Behandlung mit MP - Puder, Eleudrom und Zinkschüttelverbänden langsames Abklingen der Erscheinungen". Bei der Nachuntersuchung im Jahre 1955 fanden sich bei beiden Zwillingenbrüdern ausgedehnte Narbenbildungen an beiden Unterschenkeln, bei I stärker ausgeprägt als bei II".

NIERMANN (1964) veröffentlichte die folgenden eigenen Zwillingsuntersuchungen:

Tabelle 24

	EZ		ZZ : PZ		Insgesamt
	k	d	k	d	
Impetigo Bockhart	3	—	2	7	12
Furunkel	3	1	3	12	19
Schweißdrüsenabsceß	1	—	—	2	3
Folliculitis barbae	2	—	2	3	7
Impetigo contagiosa	1	—	6	6	13
Ekthyma simplex	1	—	—	1	2
Insgesamt	11	1	13	31	56
Konkordanzquotient	91,7%	8,3%	29,5%	70,5%	

Abb. 34: Pyodermien (tabellarische Zusammenfassung der eigenen Untersuchungen aus: H. NIERMANN (1964))

"Faßt man die Untersuchungsergebnisse dieser staphylogenen oder streptogenen Hautinfektionen zusammen und berechnet bei insgesamt 56 Zwillingspaaren den Konkordanzquotienten, so ergibt sich bei einem Konkordanzquotienten von 91,7 % : 29,5 % und bei Mitberücksichtigung der Literaturangaben von 73,9 % : 32 % eine auffallende konstitutionell-erbliche Disposition" (NIERMANN, 1964).

12.7.4. Viruskrankheiten

12.7.4.1. Zoster

NEUSS (1960) beobachtete eineiige weibliche Zwillinge mit konkordantem Zoster oticus.

BERESTON und ROBINSON (1961) sahen eineiige weibliche Negerzwillinge, "die im Alter von 7 Jahren erkrankten, nachdem sie während einer Varicellenepidemie offensichtlich gleichzeitig der Ansteckung mit dem Varicellen-Zoster-Virus ausgesetzt waren. Dabei entwickelte das eine Kind die Erscheinungen eines Zosters und das andere zwei Tage später die der Varicellen".

NIERMANN (1964): Diskordantes Vorkommen bei weiblichen EZ.

12.7.4.2. Herpes simplex

NIERMANN (1964): Konkordanz bei 4 EZ, 3 ZZ und 1 PZ, Diskordanz bei 1 EZ, 3 ZZ und 4 PZ.

12.7.4.3. Verucae vulgares

Im Zwillingsmaterial von NIERMANN (1964) "hatten vulgäre Warzen bei unterschiedlicher Lokalisation konkordant 6 EZ, 2 ZZ und 2 PZ, während Diskordanz bei 3 EZ, 10 ZZ und 5 PZ bestand".

12.8. Krankheiten der Schweißdrüsen

12.8.1. Hyperhidrosis

LORINCZ und GRAUER(1956) berichten über 21jährige männliche EZ, "die während ihrer Militärdienstzeit erstmals voneinander getrennt waren, und während dieser Zeit beide eine Dishidrosis an Händen und Füßen bekamen. Es gelang weder aus dem Blaseninhalt noch aus den Kratzwunden möglicherweise vorhandene Viren zu züchten. Endogene Faktoren schienen in der Genese eine größere Rolle als äußere Umstände zu spielen, da die beiden Zwillingbrüder in ganz verschiedenen Arbeitsbereichen (der eine als Automechaniker, der andere in einer Telefonabteilung) untergebracht waren".

NIERMANN (1964) sah Konkordanz bei 36 EZ und 52 ZZ, dagegen Diskordanz bei 1 EZ und 39 ZZ.

12.8.2. Fox-Fordyce'sche Erkrankung

(Stark juckende, hautfarbene, dichtstehende flache bis halbkugelige Papeln. Fast nur bei Frauen, in der Pubertät beginnend. Sitz: Bereich der apokrinen Drüsen (Axillen, Brustwarzen, Nabel, Genitale) (nach W. Pschyrembel: Klinisches Wörterbuch mit klinischen Syndromen. W. de Gruyter. Berlin-New York 1972).

GRAHAM, SHAFER und HELWIG (1960) berichten über das folgende konkordante Vorkommen dieser Erkrankung bei männlichen EZ:

"Case 1. - The patient, a white male aged 14 1/2 years, was first seen May 15, 1957, with a pruritic eruption affecting the axillae, nipples, and pubic area. The lesions had been presented for about 18 or 19 months, or a short time prior to the age of 13 years. Pruritus with scratching was increased by excitement, emotional upset, anger, fear, and exertion. It was often paroxysmal and was not relieved by medications. No axillary sweating was noted at any time, regardless of the stimulus, and less pruritus occurred during cool weather.

Case 2. - The identical twin brother of the first patient had a similar but less pruritic eruption. Onset of the lesions occurred at the same time, but itching was present only in the axillae. Like his brother, he had not observed sweating with activity and was more comfortable in cool weather. Both boys had observed a lack of hair growth in the axillae".

12.9. Krankheiten der Talgdrüsen

12.9.1. Akne vulgaris

Während GEDDA (1951) ein konkordantes EZ-Paar erwähnt, fand NIERMANN (1964) Konkordanz bei 60 EZ und 12 ZZ, Diskordanz bei 2 EZ und 16 ZZ.

12.9.2. Akne necroticans

Bei getrennt lebenden eineiigen Zwillingen von CONRATHS (1955) "trat fast zur gleichen Zeit und in der gleichen halbseitigen Lokalisation eine Akne necroticans auf".

12.9.3. Seborrhoe

NIERMANN(1964): Konkordanz bei 35 EZ und 104 ZZ, Diskordanz bei 1 EZ und 13 ZZ.

12.10. Krankheiten der Mundschleimhaut

12.10.1. Lingua plicata

GEDDA (1951): Konkordanz bei 1 EZ und Diskordanz bei 1 ZZ.

NIERMANN (1964): konkordante männliche EZ.

12.10.2. Lingua geographica

NIERMANN (1964): Konkordante männliche EZ.

12.10.3. Leukoplakie

NIERMANN (1964): diskordantes Auftreten bei männlichen ZZ.

12.10.4. Melkersson-Rosenthal-Syndrom

Die klassische Symptomentrias des Melkersson-Rosenthal-Syndroms besteht in rezidivierenden Gehirnnervenlähmungen (vorwiegend des Fazialis, seltener des Trigeminus, des Glossopharyngeus und des Vagus), rezidivierenden Gesichtsschwellungen und in einer Lingua plicata.

BOERI und CARACENI (1969): teilten einen 18jährigen eineiigen Zwilling mit dem Melkersson-Rosenthal-Syndrom mit.

Nach G. KOCH (1966) "wird ein offenbar diskordantes Zwillingspaar unbestimmter Eiigkeit (Fall 15) von SCHUPPENER (1956) erwähnt.

Ein von Prof. Engelhardt und mir beobachtetes weiblichen ZZ-Paar war ebenfalls diskordant":S. 501. In: Nervenkrankheiten vorwiegend exogener Natur oder noch ungeklärter Ätiologie. In: P.E. BECKER: Humangenetik. Bd. V/1. Krankheiten des Nervensystems. G. Thieme, Stuttgart, 1966.

Tabelle X: Erbliche Dispositionskrankheiten der Haut

Krankheits- bezeichnung	EZ		ZZ + PZ		unbek.Eiigkeit	
	k	d	k	d	k	d
Psoriasis vulgaris	18	7	10	17	-	-
Parapsoriasis lichenoides chronica	1	-	-	-	-	-
Seborrhoisches Ekzem	8	-	10	40	-	-
Pityriasis simplex faciei	11	3	13	8	-	-
Pityriasis rosea	-	-	-	3	-	-
Dermatitis herpetiformis Duhring	1	-	-	1	-	-
Pemphigus vulgaris	-	-	-	1	-	-
Seborrhoische Keratose	1	-	-	-	-	-
Striae atrophicae	3	1	2	5	-	-
Cutis rhomboidalis nuchae	1	-	2	1	-	-
Erythematodes	12	2	-	2	-	-
Granuloma anulare	2	-	-	-	-	-
Sarkoidose Boeck	3	3	-	-	1	-
Rosacea	4	1	4	8	-	-
Akrocyanose	43	-	69	43	-	-
Erythrocyanosis crurum puellarum	5	-	2	10	-	-
Erythema fugax	5	-	7	6	-	-
Varicöser Symptomenkomplex	9	3	20	32	-	-
Perniones	1	-	1	2	-	-
Kontakt ekzem	2	4	-	15	-	-

Tabelle X: Erbliche Dispositionskrankheiten der Haut

Krankheits- bezeichnung	EZ		ZZ + PZ		unkbek.Eiigkeit	
	k	d	k	d	k	d
Vaselinoderm	-	-	-	3	-	-
Sog.toxische Exantheme	-	2	1	6	-	-
Urticaria	2	1	4	13	1	-
Neurodermitis	19	6	11	18	-	-
Dermatomykosen	24	4	43	68	-	-
Hauttuberkulose	2	12	1	25	-	-
Pyodermien	13	1	13	31	-	-
Zoster	2	1	-	-	-	-
Herpes simplex	4	1	4	7	-	-
Veruccae vulgares	6	3	4	15	-	-
Hyperhidrosis	37	1	52	39	-	-
Fox-Fordyce'sche Erkrankung	1	-	-	-	-	-
Akne vulgaris	61	2	12	16	-	-
Akne necroticans	1	-	-	-	-	-
Seborrhoe	35	1	104	13	-	-
Lingua plicata	2	-	-	1	-	-
Lingua geographica	1	-	-	-	-	-
Leukoplakie	-	-	-	1	-	-
Melkersson-Rosenthal- Syndrom	1	-	-	1	-	1

13. Erbliche Bindegewebskrankheiten

13.1. Sklerodermie

Von HARNACK (1970) stammt ein Bericht über "zirkumskripte Sklerodermie im Kindesalter bei zweieiigen Zwillingen".

NIERMANN (1964) beschrieb PZ, bei denen die Schwester erkrankt war, der Bruder jedoch keine Erscheinungen aufwies.

13.2. Pseudoxanthoma elasticum

EMBDEN ANDRES (1952): konkordantes Vorkommen bei 1 männlichen EZ.

13.3. Ehlers-Danlos-Syndrom

DORSCH (1953) beobachtete "ein 11 3/4 Jahre altes Mädchen, ein Zwillingsskind (zweieiig), das zur Klärung der Diagnose in die Klinik kam. Befund: 154 cm großes, 31,9 kg schweres, blondhaariges Mädchen von schlankem Körperbau, Intelligenz dem Alter entsprechend, freundlich und aufgeschlossen.

Gute Durchblutung der Haut und sichtbaren Schleimhäute. Die Haut fühlt sich eigenartig teigig-weich an, läßt sich über den Knochen sehr gut verschieben; vor allem an den Ellenbogen und an den Knien läßt sie sich in großen Falten abheben, ebenso am Rücken und Bauch, um beim Loslassen sofort wieder zurückzuschnellen. Bei Ausübung mäßigen Druckes (Hechtsche Probe) entstehen petechiale Hautblutungen an dieser Stelle. Eine Brüchigkeit der Haut besteht nicht. Nach i.v. Blutentnahme bildet sich in der Umgebung der Einstichstelle ein ausgedehntes Hämatom. Keine Knötchen- oder Geschwulstbildungen in der Haut.

An beiden Knien und an den Streckseiten der Unterschenkel sieht man mehrere, teils rundliche, teils gezackte, bis zu handtellergroße Hautnarben, die zum Teil wie ausgestanzt anmuten. Die Haut über diesen Narben ist sehr dünn und glänzend, faltig; an einigen Stellen sieht

man durch diese papierdünne Haut blaubraune Pigmentflecken durchschimmern. An den Ellenbogen finden sich vereinzelte kleinere Narben derselben Art.

Auffallend schmale, langgliedrige Hände; beide können aktiv bis zum rechten Winkel zum Unterarm zurückgestreckt werden, bei Streckung und Spreizung der Finger wird das Endglied der Daumen bis zum rechten Winkel überstreckt. Die rechte Hand kann passiv fast bis auf den Unterarm zurückgestreckt werden. Links ist die Überstreckbarkeit der Hand nicht so ausgeprägt. Die Grundgelenke der Finger sind sehr locker. Ellenbogengelenke unauffällig, Hüftgelenke ebenso. Es besteht beiderseits ein Genu recurvatum mäßigen Grades. Die Füße sind schmal, die Zehen auffallend lang. Geringer Knick-Senkfuß bds., es werden Einlagen getragen. Der Gang ist normal. Die grobe Kraft an den Beinen und Armen ist entsprechend. Die Zwillingsschwester zeigte keinerlei Symptome dieser Erkrankung".

"An affected twin was studied by MORIES, whose fifteen year old patient died from haemorrhage" (zit nach WISE 1966).

MARTIN (1970): konkordantes Vorkommen von Ehlers-Danlos-Syndrom bei weiblichen EZ.

13.4. Dupuytren'sche Kontraktur

In der Nachuntersuchung der Berliner Zwillingsserie (KOCH, 1972), findet sich das männliche ZZ-Paar 223 (beide Ärzte), von dem bei I 1949 (30 J. alt) wegen Dupuytren'scher Kontraktur die Op. am 5. Finger re. erfolgte. 1952 erneute Op. wegen Dupuytren re. 3., 4. und 5. Finger. Bei II das Leiden nicht vorhanden. Bei dem Vater der Zwillinge, der 1953 - 80 J. alt - verstarb, war das Leiden stark ausgeprägt vorhanden".

13.5. Rothmund-Thomson-Syndrom

SEXTON (1954) veröffentlichte den Stammbaum einer Familie mit dem Rothmund-Thomson-Syndrom. "He states that all the patients are members

of a highly in-bred group of the Mennonite and Amish sects and that there is good evidence of consanguinity between the parents of each affected sibship". (zit. nach WISE 1966). In der 6. Generation findet sich ein diskordantes männliches ZZ (Abb. 35). Der Erbmodus ist autosomal-rezessiv.

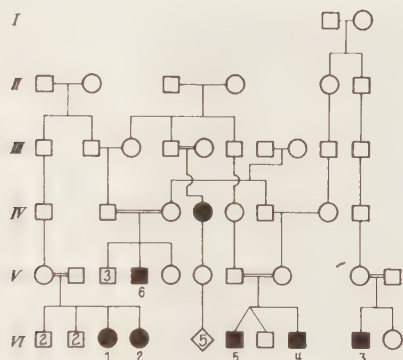


Fig. 9. Rothmund-Thomson syndrome. (SEXTON 1954 and 1963). Subscripts 1-6 = case numbers

Abb. 35: Beobachtung: Rothmund-Thomson-Syndrom: SEXTON 1954 aus:
D. WISE: Hereditary disorders of connective tissue.
In: J. JADASSOHN: Handbuch der Haut- und Geschlechts-
krankheiten. Ergänzungswerk. 7. Band. H.A. GOTTRON,
U.W. SCHNYDER: Vererbung von Hautkrankheiten.
Springer-Verlag, Berlin, Heidelberg, New York, 1966

FELDREICH (1955) beobachtete konkordante männliche EZ, "bei denen typische, nach 1. Sonnenbestrahlung im 6. Lebensmonat vorübergehende, 4 Wochen später, nach neuerlicher Exposition, anhaltende und sich ausbreitende Hauterscheinungen vorwiegend im Gesicht auftraten".

13.6. Progerie

VIEGAS, SOUZA und SALZANO (1974) sahen konkordante, männliche eineiige Zwillinge (Abb. 36). Sie bemerken: "We present here what is believed to be the first observation of progeria in twins."



Abb. 36: Beobachtung: J. VIEGAS, P.L.R. SOUZA, F.M. SALZANO:
Case report: Progeria in twins. - J. med. Genet. 11
(1974) 384 - 386

Tabelle XI: Erbliche Bindegewebskrankheiten

Krankheits- bezeichnung	EZ		ZZ + PZ	
	k	d	k	d
Sklerodermie	-	-	1	1
Pseudoxanthoma elasticum	1	-	-	-
Ehlers-Danlos-Syndrom	1	-	-	2
Dupuytren'sche Kontraktur	-	-	-	1
Rothmund-Thomson-Syndrom	1	-	-	1
Progerie	1	-	-	-

14. Zusammenfassung

- 1) Zusammenfassende Darstellungen über dermatologische Befunde bei Zwillingen finden sich 1924 bei Siemens "Die Zwillingspathologie" und bei GEDDA in seinem 1951 erschienenen Standardwerk "Studio dei Gemelli" unter "Malattie della cute e annessi". Eine große auslesefreie Zwillingsserie veröffentlichte 1964 NIERMANN unter dem Titel "Zwillingsdermatologie". Weitere Zwillingsbefunde sind in dem 1964 von VOGEL und DORN herausgegebenen Handbuchbeitrag "Krankheiten der Haut und ihrer Anhanggebilde" in Band IV des von P.E. BECKER herausgegebenen Handbuches der Humangenetik und in dem von GOTTRON und SCHNYDER veröffentlichten Ergänzungsband VII "Vererbung von Hautkrankheiten", Teil des Handbuches für Haut- und Geschlechtskrankheiten von JADASSOHN (1966) enthalten.
- 2) Die vorliegende Darstellung umfaßt 191 Arbeiten einschließlich mehrerer Übersichtsarbeiten und Handbuchbeiträge. Sie schließt an die von GEDDA erstellte Zusammenfassung über dermatologische Befunde bei Zwillingen an. Es wurden Arbeiten erfaßt, die in den Jahren 1949 - 1975 veröffentlicht wurden. In der Darstellung der in den letzten Jahrzehnten erhobenen dermatologischen Befunde bei Zwillingen folgt die Dissertation der Einteilung von GOTTRON und SCHNYDER in ihrem 1966 herausgegebenen Ergänzungsband VII "Vererbung von Haut- und Geschlechtskrankheiten".
- 3) Bei über 120 Dermatosen verschiedenster Ätiologie und Pathogenese liegen im Schrifttum Zwillingsbeobachtungen vor. Die zahlenmäßig größte Gruppe findet sich bei den erblichen Dispositionskrankheiten der Haut. Zahlreiche weitere Zwillingsbeobachtungen wurden über die Gruppen der "Erblichen Gefäßmäler, Teleangiektasien und Lymphödeme" und der "Erblichen Verhornungsstörungen der Haut" veröffentlicht. Auch über die Lepra wurde in den letzten Jahren ein größeres Zwillingskollektiv veröffentlicht. Über Hauterscheinungen bei Stoffwechselerkrankungen, bei hereditären Epidermolysen und erblichen Bindegewebskrankheiten liegen bisher nur wenige Zwillingsbeobachtungen vor.

15. Schrifttumsverzeichnis

1. ACHTEN, G.: Épidermolyse bulleuse héréditaire. - Arch. belg. Dermat. 9
(1954) 312 - 313
2. ADAM, J.E., R. RICHARDS: Ichthyosis hystrix. Epidermolytic hyperkeratosis;
discordant in monozygotic twins.
Arch. Derm. 107 (1973) 278 - 282
3. AMMANN, F., B. DENZLER: Observation d'une paire de jumeaux monozygotiques,
à cheveux roux concordants et à myopie
discordante. - J. Genet. Hum. 13
(1964) 177 - 184
4. ANDERSON, I.: Tylosis palmaris et plantaris: report of a case with some un-
usual features. - Brit. J. Derm. 63
(1951) 127 - 129
5. St. ARNEAULT, G., G. NAGEL, D. KIRKPATRICK, R. KIRKPATRICK, J.F. HOLLAND:
Melanoma in twins. Cutaneous malignant
melanoma in identical twins from a set
of triplets. - Cancer (Philad.) 25
(1970) 672 - 677
6. BAIEROVÁ, M., J. ONDRÁČEK, M. MACEK, R. GOSTOF: Bournevilleova-Pringleova
fakomatóza u 6 členu jedné rodiny.
Cesk. Pediat. 20 (1967) 114 - 122
7. BECKER, P.E.: Humangenetik. Ein kurzes Handbuch in fünf Bänden. Bd. IV:
Augen, Ohren, Nase, Hals, Haut und
Anhanggebilde. - Georg Thieme Verlag,
Stuttgart, 1964
8. BERESTON, E.S., R.C.V. ROBINSON: Herpes zoster and varicella in identical
twins. - Arch. Derm. (Chicago) 83
(1961) 503 - 504
9. BERLYNE, G.M., N. BERLYNE: Anaemia due to "Blue-Rubber-Bleb" naevus
disease. - Lancet II (1960) 1275 - 1277
10. BESSONE, L.: Angiectasia hypertrophicans di Klippel-Trénaunay-Parkes-
Weber. - Arch. ital. Derm. 23 (1950)
133 - 139

11. BETTLEY, F.R.: Psoriasis: Discordance in monozygous twins. - Acta derm.-venereol.(Stockh.) 42 (1962) 248 - 251
12. BETTLEY, F.R.: Note on psoriasis; concordance in monozygous twins. - Acta derm.-venereol.(Stockh.) 49 (1969) 106
13. BIARD, R., M. CHEDECAL: Documents relatifs aux tribus de l'annexe de Berguent. De la tache mongolique. Bull. Inst. Hyg. Maroc 10 (1950) 293 - 303
14. BIERMANN, H.R., J.T. LANMAN, K.S. DOD, K.H. KELLY, E.R. MILLER, M.B. SHIMKIN: The ameliorative effect of antibiotics on nonlipoid reticulo-endotheliosis (Letterer-Siwe disease) in identical twins. - J. Pediat. 40 (1952) 269 - 284
15. BLOOM, D.: (zit. n. A. Touraine) L'hérédité en médecine. Caractères, maladies, correlations. - Masson et Cie, Paris, 1958
16. BOERI, R., T. CARACENI: Syndrome de Melkersson Rosenthal chez deux jumeaux. - Rev. Oto. Neuro. Ophtal. 41 (1969) 184 - 189
17. BOJANINI, E., C. ARANGO: Lupus eritematoso en gemelas idénticas. Antioquia Med. 17 (1967) 177 - 183
18. BORGSTRÖM, C.A.: A large family with psoriasis. - Finska Läk. Sällsk. Handl. 105 (1961) 3
19. BRAIN, R.T.: Epidermolysis bullosa dystrophica vegetans. - Int.Congr. Dermat. London, 1952 (n. Vogel und Dorn, 1964)
20. BROWN, J.A.K., M.M. STONE: Tuberculoid leprosy in identical twins. Leprosy Rev. 29 (1958) 53 - 55
21. BRUNSTING, L.A.: Acute disseminated lupus erythematosus. - Med. Clin. N. Amer. (Philadelphia) 35 (1951) 399 - 409

22. BRYANT, W.M., B.F. RUSH: Multiple primary neoplasms in identical twins. - Ann. Surg. 166 (1967) 837-843
23. BUNDEY, S., K. EVANS: Tuberous sclerosis: a genetic study. - J.Neurol. Neurosurg. Psychiat. 32 (1969) 591-603
24. CERNOHORSKÝ, J.: Follicular keratosis in twins. - Čsl. Derm. 36 (1961) 86 - 90 (tschechisch mit engl. Zusammenfassung)
25. CHAKRAVARTTI, M.R., F. VOGEL: A twin study on leprosy. Topics in Human Genetics Vol. I. - G. Thieme, Stuttgart, 1973
26. COLTOIU, A., S. IOSIF: Psoriasis bei zwei monozygoten Zwillingsgeschwestern. - Derm.-Vener. (Bucuresti) 11 (1966) 401 - 406 (rumänisch)
27. CONRATHS, H.: Einseitige Acne necroticans bei eineiigen Zwillingen. Z. Haut- u. Geschlkr. 18 (1955) 169 - 170
28. CRONE, W.P., A.L. LIGHT: Intestinal polyposis associated with pigmentation and intussusception in triplets. - Brit. med. J. Ib (1954) 1133 - 1134
29. CURTH, H.O.: Epidermolysis bullosa (mostly of the mucous membranes) in identical twins. - A.M.A. Arch. Derm. 80 (1959) 238 - 239
30. CURTH, H.O.: Genetik der mit Pigmentstörungen einhergehenden Dermatosen. S. 750 - 860 In: J. Jadassohn: Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten. Ergänzungswerk. 7. Band. H.A. Gottron, U.W. Schnyder: Vererbung von Hautkrankheiten. - Springer-Verlag, Berlin, Heidelberg, New York, 1966
31. CURTH, H.O.: 3. Mongolenfleck. - S. 754 - 762. In: J. Jadassohn: Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten. Ergänzungswerk. 7. Band. H.A. Gottron, U.W. Schnyder: Vererbung von Hautkrankheiten. - Springer-Verlag, Berlin, Heidelberg, New York, 1966

32. CUTRONE, P., R. BASSI: Urticaria pigmentosa in gemelle monocoriali.
Atti Soc. ital. Derm. Sif. 41 (1966)
2 - 3
33. DAVIDSON, E.A., E.E. ROBERTSON: Alzheimer's disease with acne rosacea
in one of identical twins. - J. Neurol.
Neurosurg. Psychiat. 18 (1955) 72 - 77
34. DAVIS, M.W., G.H. GUTRIDGE: Disseminated lupus erythematosus in
identical twin sisters associated with
diabetes mellitus in one case. - J.
Missouri State med. Ass. 48 (1951) 446
35. DIEKMANN, L., W. HOTHER, R.A. PFEIFFER: Ungewöhnliche Erscheinungs-
formen der Neurofibromatose (von
Recklinghausensche Krankheit) im Kindes-
alter. - Z. Kinderheilk. 101 (1967)
191 - 222
36. DORMANDY, T.L.: Gastrointestinal polyposis with mucocutaneous pig-
mentation (Peutz-Jeghers syndrome).
New Engl. J. Med. 256 (1957) 1093-1103,
1141 - 1146, 1186 - 1190
37. DORN, H.: Erbliche Hautleiden und Sterilisation. - Diss. Berlin, 1954
38. DORN, H.: Keloidbildung nach Revaccination bei eineiigen Zwillingen.
Z. Hautkrkh. 23 (1957) 78 - 83
39. DORSCH, H.H.: Über das Ehlers-Danlos-Syndrom. (Veröffentlichung eines
Falles bei einem Zwillingsskind)
Kinderärztl. Prax. 21 (1953) 49 - 55
40. DOULL, J.A.: Research in leprosy - Leonard Wood Memorial Symposium,
Washington, 1961, 188
41. DUIS, B.T.: Zwillingskatamnesen. Klinische Befunde bei Nachunter-
suchung einer auslesefreien Zwillings-
serie. - Acta genet. med. (Roma) 5
(1956) 14 - 103
42. EMBDEN ANDRES, G.H. VAN: Afwijkingen aan de inwendige organen bij
pseudoxanthoma elasticum en angioide
strepen. Academisch proefschrift.
Rijksuniversiteit te Groningen.
Excelsiors foto-offset.'s-Gravenhage, 1952

43. FEGELER, F., J. HOLTSCHMIDT, S. KOHRS: Die Beziehungen des Klippel-Trénaunay-Weber-Syndroms zum partiellen Riesenwuchs. - Arch. Dermat. Syph. 195 (1953) 402 - 433
44. FEIWEL, M.: Mastocytosis. - Proc. Roy. Soc. Med. 59 (1966) 853
45. FELDREICH, H.: Poikiloderma congenitale in twins. Demonstration of patients. - Acta dermato-vener.(Stockh.) 35 (1955) 86 - 87
46. FISCHER, E.: Ein Fall von erblicher Haararmut und die Art ihrer Vererbung. - Arch. f. Rass. - u. Gesellsch. Biol. 7 (1910) 50 - 56
47. FISCHER, H.R.: Alopecia areata bei eineiigen Zwillingen. - Z. Haut.- u. Geschl.-Kr. 15 (1953) 178 - 179
48. FISCHER, R.E.: Granulomatous uveitis occurring in identical twins with sarcoidosis: report of two cases. Portl. Clin. Bull. 11 (1957) 46 - 48
49. FISHER, W.C., E.B. HELWIG: Leiomyomas of the skin. - Arch. Derm. 88 (1963) 510 - 520
50. FRAIN-BELL, W.: Urticaria pigmentosa in identical twins. - Brit. J. Derm. 70 (1958) 426
51. FRANCESCHETTI, A., D. KLEIN, L. HEKIMIAN: Angiomes tubéreux à localisations diverses chez deux paires de jumeaux univitellins. - Arch. Klaus-Stift. Vererb.-Forsch. 24 (1949) 365 - 373
52. GANS, O., A.G. KOCHS: Zur Kenntnis der erythematokeratotischen Phakomatosen (Erythroderma congenitum symmetricum progressivum, typus variabilis Mendes da Costa). - Hautarzt 2 (1951) 389 - 392
53. GATE, J., D. COLOMB, H. CAJGFINGER: Eczéma de topographie supereosable survenu en 2 jours d'intervalle chez deux jumelles. - Bull. Soc.franç.Dermat. 63 (1956) 181

54. GAY, W.M., R.O. NOOJIN, W.H. FINLEY: Urticaria pigmentosa discordant in identical twins. - Arch. Derm. 102 (1970) 29 - 33
55. GEDDA, L.: 9 - Malattie della cute e annessi. S. 742 - 761. In: Studio dei Gemelli. - Edizioni Orizzonte Medico, Roma, 1951
56. GEDDA, L., I. TESTA, A. BENIGNI: Trigemellanza dizigotica con alopecia congenita acromotrichia e linea palmare transversa concordanti nei trigemini monoziogotici. - Acta genet. med. (Roma) 3 (1954) 117 - 132
- 56a. GEDDA, L.: Aspetti genetici delle vaccinazioni vicercali con il metodo dei gemelli. - Minerva med. 2 (1956) 101
57. GIGLI, L.: Ober den familiären Lupus erythematodes. - Arch. ital. Dermat. 24 (1951) 116 (Ref.: Dermat. Wschr. 124 (1951) 850)
58. GILG, I.: Boeck's sarcoid in identical twins. - Acta dermato-vener. (Stockholm) 32 Suppl. 29 (1952) 108-115
59. GOERZ, G.: Erythematodes integumentalis chronicus bei eineiigen (?) Zwillingen. - Zentralbl. Haut.- u. Geschl.-Kr. 132 (1974) Nr. 2300
60. GOOLAMALI, S.K., C.J. STEVENSON: Granuloma annulare in identical twins. - Brit. J. Derm. 86 (1972) 636 - 637
61. GORLIN, R.J., J.A. ANDERSON: The characteristic dentition of incontinentia pigmenti. - J. Paediat. 57 (1960) 78 - 85
62. GRAHAM, J.H., J.C. SHAFER, E.B. HELWIG: Fox-Fordyce disease in male identical twins. - Arch. Derm. (Chicago) 82 (1960) 212 - 221
63. GRAUL, E.H.: Die Subsumption von Morbus Sturge-Weber, Morbus Klippel-Trénaunay und Morbus Parkes-Weber unter der Bezeichnung "ekto-neurodermale Hamartome". - Hautarzt 4 (1953) 510-514

64. GRÜNHAGEN, H. von: Erythematodes chronicus bei eineiigen Zwillingen.
Dermat. Wschr. 126 (1952) 1089 - 1092
65. HANHART, E.: Eineiige Zwillingismädchen mit konkordantem Albinismus
universalis aus Ehe normalpigmentierter,
aber entsprechend belasteter Vettern I.
Grades in oberitalienischem Isolat.
Acta genet. med. (Roma) 2 (1953) 380-390
66. HARNACK, K.: Zirkumskripte Sklerodermie im Kindesalter bei zwei-
eiigen Zwillingen. - Derm. Mschr. 156
(1970) 735
67. HARÖ, A.S.: Psoriasis in twins. - Ann. Med. Intern. Fenn. 44 (1955)
225 - 229
68. HAVARD, E., L.J. RATHER, H.K. FABER: Nonlipoid Reticulo-endotheliosis
(Letterer-Siwe's disease). - Pediatrics
5 (1950) 474
69. HENDREN, O.S.: Identical alopecia areata in identical twins. -Arch.
of Dermat. 60 (1949) 793 - 795
70. HODGMAN, J.E., A.W. MATHIES, jr., N.E. LEVAN: Congenital scalp
defects in twin sisters. - Amer. J.Dis.
Child. 110 (1965) 293 - 295
71. HÜCKER, H.: Konkordantes Auftreten eines exsudativen Ekzematoïds bei
eineiigen weiblichen Zwillingen. - Haut-
arzt 4 (1953) 21 - 24
72. HOLMES, F.F., D.W. STUBBS, W.E. LARSEN: Systemic lupus erythematosus
and multiple sclerosis in identical
twins. - Arch. intern. Med. 119 (1967)
302 - 304
73. ILLIG, L.: Die Reaktion der Haut des Neurodermitikers auf zwei
nikotinsäure-esterhaltige Reizstoffe.
Dermat. Wschr. 126 (1952) 753 - 763
74. JACOBS, P.H.: Urticaria pigmentosa: Solitary lesions occurring in a
mother and her daughter. - Arch. dermat.
77 (1958) 112 - 114

75. JADASSOHN, J.: Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten. Ergänzungswerk. 7. Band. H.A. Gottron, U.W. Schnyder: Vererbung von Hautkrankheiten. Springer-Verlag, Berlin, Heidelberg, New York, 1966
76. JONES, H.I., R.K. DOIG: Illness in twins. VI. Sarcoidosis. - Med. J. Aust. 45 (1958) 114 - 117
77. JONKERS, J.H.: Hyperkeratosis follicularis and corneal degeneration. Ned. T. Geneesk. (1950) 1464 - 1467 (zit. nach Schnyder u. Klunker, 1966)
78. KATZENELLENBOGEN, I., M.SANDBANK: Malignant melanomas in twins. Arch. Derm. 94 (1966) 331 - 332
79. KLEIN, D.: Une famille Alsacienne de dysplasie ectodermique. J. Génét. hum. 3 (1954) 210 - 213
80. KNUDSEN, E.A.: Pityriasis rubra pilaris in identical twins. - Brit. J. Derm. 70 (1958) 27 - 29
81. KNUTSEN, B.: Peutz-Jeghers syndrom. - T. norske Laegeforen 81 (1961) 831 - 832
82. KOCH, G.: Zur Klinik, Symptomatologie, Pathogenese und Erbpathologie des Klippel-Trénaunay-Weberschen syndroms. Acta genet. med. 5 (1956) 326 - 370
83. KOCH, G.: IV) Hautleiden. S. 19 - 20. In: Humangenetische-klinische Befunde bei Zwillingen. Ergebnisse aus der Nachuntersuchung der Zwillingsserie des ehemaligen Kaiser-Wilhelm-Instituts für Anthropologie, menschliche Erblehre und Eugenik (Eugen Fischer Institut) in Berlin-Dahlem nach 20 - 25 Jahren. Druckerei J. Hogl, Erlangen, 1972
84. KOCH, G.: Genetic aspects of phakomatoses. Chapter 20. page 488-561. In: P.J. VINKEN, G.W. BRUYN: Vol. 14 Handbook of Clinical Neurology. North-Holland Publishing Company, Amsterdam, 1972

85. KOCH, G.: Klippel-Trenaunay-Weber syndrome. S. 521 - 524. In: The phakomatoses. Ed. P.J. Vinken; G.W. Bruyn: Vol. 14. Handbook of Clinical Neurology. North-Holland Publishing Company, Amsterdam, 1972
86. KOCHS, A.G.: Untersuchungen zur Konstitutions- und Erblichkeitsfrage bei der atopischen Dermatitis (Neurodermitis). - Arch. Derm. Syph. 193 (1951) 363 - 405
87. KOHLER, F., J. PERCY, M. CAMPION, J. SMYTH: Hereditary angioedema and "familial" lupus erythematosus in identical twin boys. - Amer. J. Med. 56 (1974) 406 - 411
88. KRUSE, W.T., E.P. CAWLEY, C.W. COTTERMAN: Hereditary leuconychia totalis. - J. Invest. Derm. 17 (1951) 135 - 140
89. LAUSECKER, H.: Abt-Letterer-Siwesche Krankheit bei Zwillingen. Wien. klin. Wschr. 68 (1956) 433 - 435
90. LEES, M.H., C.E. STROUD: Bone lesions of urticaria pigmentosa in childhood. - Arch. Dis. Child. 34 (1959) 205 - 209
91. LELAND, L.S., D. HIRSCHL: Epidermolysis bullosa hereditaria letalis in newborn twins. Report of two cases with failure to respond favorably to cortisone. - A.M.A. Amer. J. Dis. Child. 87 (1954) 321 - 327
92. LEMMENS, H., A.H. NIEUWMEIJER: Urticaria pigmentosa und familiäre Hypobetalipoproteinämie bei einem eineiigen Drilling. - Arch. belges Derm. 26 (1970) 409 - 414 (flämisch mit franz. u. engl. Zusammenfassung)
93. LENZ, W.: Incontinentia pigmenti. S. 89 - 90. In: Medizinische Genetik. Eine Einführung in ihre Grundlagen und Probleme. - G. Thieme, Stuttgart, 1961

94. LENZ, W.: Zur Genetik der Incontinentia pigmenti. - Ann. paediat. (Basel) 196 (1961) 149 - 165
95. LEONHARDT, W., H. WIEHLER: Zwei Fälle von angeborener Schreib-Leseschwäche bei Jugendlichen. - Nervenarzt 25 (1954) 447 - 451
96. LEPARD, C.W.: Poikiloderma congenitale. - Trans. Amer. ophthal. Soc. 54 (1957) 301 (zit. nach Vogel und Dorn 1964)
97. LEVENE, G.M.: Porphyria cutanea tarda hereditaria. - Proc. Roy. Soc. Med. 61 (1968) 591 - 593
98. LEWIS, I.C., E.M. STEVEN, J.W. FARQUHAR: Epidermolysis bullosa in the newborn. - Arch. Dis. Child. 30 (1955) 277 - 284
99. LIEBERMAN, E., E. HEUSER, V. HANSON, H. KORNREICH, H. DONNELL, B.H. LANDING: Identical 3-year-old twins with disseminated lupus erythematosus: One with nephrosis and one with nephritis. Arthr. Rheum. (N.Y.) 11 (1968) 22 - 32
100. LIGHTWOOD, R., J.P.M. TIZARD: Recovery from acute infantile non-lipoid reticulo-endotheliosis (? Letterer-Siwe disease). - Acta paediat. (Uppsala) 43 (Suppl. 100) (1954) 453 - 468
101. LOMHOLT, G.: Psoriasis. Prevalence, spontaneous course, and genetics. A census study on the prevalence of skin diseases on the Faroe Islands. - G.E.C. Gad. Copenhagen, 1963
102. LORINCZ, A.L., F.H. GRAUER: Simultaneous dyshidrosis in monozygotic twins during their separation. - Arch. of Dermat. 74 (1956) 250 - 252
103. LUCHSINGER, R., E. HANHART: Über erhebliche Manifestationsschwankungen rezessiver Taubheit bei drei ein-eiigen Zwillingspaaren. - Arch. Klaus-Stift. Vererb.-Forsch. 24 (1949) 417-436

104. LUND, H.Z., J.M. KRAUS: Melanotic tumors of the skin. Atlas of tumor pathology, sect.1, fasc. 3, Washington, D.C. 1961, 62 - 63
105. LYNFIELD, Y.L.: Skin diseases in twins. - Arch. Dermatol. 110 (1974) 722 - 724
106. MARGAROT, J., P. RIMBAUD, J. RAVOIRE, P. SENSTEIN: Pélade décalvante chez deux jumelles. - Arch. Soc. sc.méd. biol. Montpellier 20 (1959) 263 (zit. nach NIERMANN, 1964)
107. MARKS, J., S.B. MAY, D.F. ROBERTS: Dermatitis herpetiformis occurring in monozygous twins. - Brit. J. Derm. 84 (1971) 417 - 419
108. MARTIN, G.I.: The Ehlers-Danlos syndrome. Report of two cases in monozygous Philippino-American twins. J. chron. Dis. 23 (1970) 197 - 200
109. MOHAMED ALI, P., K. RAMANUJAM: Leprosy in twins. - Int. J. Leprosy 34 (1966) 405 - 407
110. MOHR, J.: Vitiligo in a pair of monovular twins. - Acta genet. (Basel) 2 (1951) 252 - 255
111. MORIES, A.: Ehlers-Danlos syndrome with a report of a fatal case. Scot. med. J. 5 (1960) 269
112. MORRIS, L.L., G. DANTA: Malignant cerebral melanoma complicating giant pigmented naevus. - J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 31 (1968) 628-632
113. NEVIN, N.C., W.G. PEARCE: Diagnostic and genetical aspects of tuberous sclerosis. - J. Med. Genet. 5 (1968) 273 - 280
114. NEUSS, O.: Konkordanter Zoster oticus bei eineiigen Zwillingen. Münch. med. Wschr. 102 (1960) 479 - 480
115. NIERMANN, H.: Bericht über 230 Zwillinge mit Hautkrankheiten. - Z. menschl. Vererb.- u. Konstitut.-lehre 34 (1958) 483 - 487

116. NIERMANN, H.: Zwillingsdermatologie. Eine Studie über den Erblichkeitsgrad bei 89 Hautkrankheiten nach Untersuchung von 370 Zwillingspaaren. - Springer-Verlag, Berlin, Göttingen, Heidelberg, New York, 1964
117. NIERMANN, H.: Genetische Faktoren beim Ekzem (ausschließlich Neurodermitis). - Zschr. Haut-Geschl.-Kr. 42 (1967) 485 - 486
118. OETTL, A.G.: Rodent ulcers in identical twins. - Arch. of Dermat. 74 (1956) 167 - 172
119. ORBANEJA, G., S. LOZANO, M. MUNOZ, VELASCO: Angiomas tuberosus en gemellos univitelinos. - Actas dermo-sif. (Madr.) 56 (1970) 127 - 129
120. ORMEA, F.: Malattia di Besnier-Boeck-Schaumann in due sorelle gemelle. Acta genet. med. (Roma) 9 (1960) 185-196
121. DE PANFILIS, G.: Rilievi di ordine patogenetico a proposito di un caso di orticaria "colinergica" in gemelli. - Minerva derm. (Torino) 44 (1969) 236 - 241
122. PASINI, A.: Dystrophie cutanée bulleuse atrophiante et albopapuloide. Essai clinique. Ann. Derm. Syph. (Paris) 9 (1928) 1044
123. PASTINSKY, J., J. VANKOS: Beiträge zur Pathologie der lentiginosis periorificialis cum polyposis intestinalis hereditaria. - Hautarzt 8 (1957) 276
124. PATNAIK, R.: Epidermolysis bullosa. With a case report on epidermolysis bullosa dystrophica in one of a pair of twins. - Indian. J. Pediat. 31 (1964) 81 - 84
125. PECK, S., S. CHIANTELLA: Epidermolysis bullosa congenita in twins. Myasthenia gravis (girl). - Arch. of Dermat. 73 (1956) 625 - 626

126. PETROVA, T.R., V.L. AKOPOVA: Systemischer Lupus erythematodes bei eineiigen Zwillingen. - Ter. Arch. (Mosk.) 44 (1972) 111 - 113 (russisch mit engl. Zusammenfassung)
127. PFANDLER, U.: L'importance de l'hérédité dans le psoriasis, mise en évidence par l'étude des souches et par la méthode des jumeaux. - Ann. de Dermat. 78 (1951) 445 - 451
128. POLLET-DELILLE, A., A. POLLET: Deux cas de thrombose de la veine ophthalmique chez deux jumeaux atteints de la maladie de Recklinghausen. - Bull. Soc. Ophthal. Paris, 65 (1953) 286
129. PRIMROSE, D.A.: Epiloia in twins: a problem in diagnosis and counselling. - J. ment. Defic. Res. 19 (1975) 195
130. RAJKA, G.: Prurigo Besnier (Atopic dermatitis) with special reference to the role of allergic factors. I. The influence of atopic hereditary factors. - Acta Dermatovenereol. 40 (1960) 285
131. RAJU, L., B.A. ADAM: Xerodermic idiocy in identical twins. - J. Med. Genet. 11 (1974) 382 - 384
132. ROBERTS, A.P.: Incontinentia Pigmenti (Bloch-Sulzberger). - Brit. med. J. 1b (1958) 1106 - 1107
133. ROGERS, F.J., E.W. NETHERTON: Sarcoidosis in identical twins. J. Amer. Med. Assoc. 155 (1954) 974 - 976
134. ROTHCHILD, L., V. JORDA, J. RUZICKA: Ectodermal dysplasia in twins. Čsl. Derm. 42 (1967) 224 - 228 (tschechisch mit engl. Zusammenfassung)
135. RUDNER, E.J., O.D. SCHWARTZ, J.N. GREKIN: Multiple cutaneous leiomyoma in identical twins. - Arch. Derm. (Chicago) 90 (1964) 81 - 82

136. SCHIFF, B.L., W.B. COHEN: Granuloma annulare in identical twins.
Arch. Derm. Syph. (Chicago) 68 (1953)
205 - 207
137. SCHNYDER, U.W.: Neurodermitis-Asthma-Rhinitis. Eine genetisch-
allergologische Studie. - Acta genet.
(Basel) 10 (1960) 1 - 106 (Suppl.)
138. SCHNYDER, U.W.: Ober Glomustumoren. - Dermatologica (Basel) 131
(1965) 83 - 88
139. SCHNYDER, U.W.: Die hereditären Epidermolysen. S. 440 - 466. In:
J. Jadassohn: Handbuch der Haut- und
Geschlechtskrankheiten. Ergänzungswerk.
7. Band. H.A. Gottron, U.W. Schnyder:
Vererbung von Hautkrankheiten. Springer-
Verlag, Berlin, Heidelberg, New York,
1966
140. SCHNYDER, U.W.: IV. Epidermolysis bullosa hereditaria simplex
(Köbner) S. 442 - 447. In: J. Jadassohn,
Handbuch der Haut- und Geschlechts-
krankheiten. Ergänzungswerk. 7. Band.
H.A. Gottron, U.W. Schnyder: Vererbung
von Hautkrankheiten. Springer-Verlag,
Berlin, Heidelberg, New York, 1966
141. SCHNYDER, U.W.: VI. Epidermolysis bullosa hereditaria dystrophica
dominans (Cockayne-Touraine). S. 448-
450. In: J. Jadassohn: Handbuch der
Haut- und Geschlechtskrankheiten. Er-
gänzungswerk. 7. Band. H.A. Gottron,
U.W. Schnyder: Vererbung von Haut-
krankheiten. Springer-Verlag, Berlin,
Heidelberg, New York, 1966
142. SCHNYDER, U.W.: X. Epidermolysis bullosa hereditaria letalis
(Herlitz). S. 459 - 460. In: J. Jadas-
sohn: Handbuch der Haut- und Geschlechts-
krankheiten. Ergänzungswerk. 7. Band.
H.A. Gottron, U.W. Schnyder: Vererbung
von Hautkrankheiten. Springer-Verlag,
Berlin, Heidelberg, New York, 1966

143. SCHNYDER, U.W.: Erbliche Gefäßmäler, Teleangiektasien und Lymphödeme. S. 695 - 742. In: J. Jadassohn: Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten. Ergänzungswerk. 7. Band. H.A. Gottron, U.W. Schnyder: Vererbung von Hautkrankheiten. Springer-Verlag, Berlin, Heidelberg, New York, 1966
144. SCHNYDER, U.W.: A. Hämangiome und Lymphangiome. S. 697 - 703. In: J. Jadassohn: Handbuch der Haut und Geschlechtskrankheiten. Ergänzungswerk. 7. Band. H.A. Gottron, U.W. Schnyder: Vererbung von Hautkrankheiten. Springer-Verlag, Berlin, Heidelberg, New York, 1966
145. SCHNYDER, U.W., W. KLUNKER: Erbliche Verhornungsstörungen der Haut. S. 861 - 961. In: J. Jadassohn: Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten. Ergänzungswerk. 7. Band. H.A. Gottron, U.W. Schnyder: Vererbung von Hautkrankheiten. Springer-Verlag, Berlin, Heidelberg, New York, 1966
146. SCHNYDER, U.W., W. KLUNKER: B. Die hereditären follikulären Keratosen. S. 884 - 893. In: J. Jadassohn: Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten. Ergänzungswerk. 7. Band. H.A. Gottron, U.W. Schnyder: Vererbung von Hautkrankheiten. Springer-Verlag, Berlin, Heidelberg, New York, 1966
147. SCHNYDER, U.W.: W. KLUNKER: D. Die Erythrokeratodermien. S. 919-928 In: J. Jadassohn: Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten. Ergänzungswerk. 7. Band. H.A. Gottron, U.W. Schnyder: Vererbung von Hautkrankheiten. Springer-Verlag, Berlin, Heidelberg, New York, 1966
148. SCHÖNBAUER, L.: Beziehungen des Karzinoms zur Nachkommenschaft. Wien. klin. Wschr. 64 (1952) Nr. 12/13
149. SCHÖNBAUER, L.: Das Karzinom in der Nachkommenschaft von Karzinomträgern. - Wien. med. Wschr. 102 (1952) Nr. 1

150. SCHUERMANN, H.: Krankheiten der Mundschleimhaut und der Lippen.
Urban & Schwarzenberg, München, Berlin,
1955
151. SELMANOWITZ, V.J., N. ORENTREICH, C.C. TIANGCO, D.J. DEMIS: Uniovular
twins discordant for cutaneous mastocy-
tosis. - Arch. Derm. (Chicago) 102(1970)
34 - 41
152. SEXTON, G.B.: Rothmund-Thomson-Syndrom (Poikiloderma congenitale).
Canad. med. Ass. J. 70 (1954) 662
(zit. nach Wise, 1966)
153. SHERER, Jr. J.F., R.T. KELLEY: Sarcoidosis in identical twins.
New Engl. J. Med. 240 (1949) 328 - 330
154. SIEMENS, H.W.: Angiome bei Zwillingen und das Naevusproblem. - Derma-
tologica (Basel) 107 (1953) 128 - 129
155. SIEMENS, H.W.: Über die Erbllichkeit der Gefäßmäler. - Arch. Derm.
Syph. (Berl.) 195 (1953) 525 - 539
156. SIEMENS, H.W.: The heredity problem in vitiligo. - Nederl. Tijdschr.
Geneesk. (1953) 2449 - 2450 (holländisch
mit engl. Zusammenfassung)
157. SILLEVIS SMITT, W.G., C.J.B.J. TRIMBOS: Von Recklinghausen's disease
in identical twins. - Fol. psychiatr.
nêerl. 53 (1950) 408 - 420
158. SNAPPER, I., J.J. YARVIS, H.R. FREUND, A.F. GOLDBERG: Hyperparathyroi-
dism in identical twins, one of them
suffered concomitantly of Boeck's
sarcoidosis. - Metabolism 7 (1958) 159-166
159. STEAGALL, R.W., H.T. ASH, L.B. FENTANES: Familial lupus erythematosus.
Discoid lupus erythematosus in identical
twin females. - Arch. Derm. 85 (1962)
394 - 396
160. STEVANOVIC, D.V.: Hydroa vaccini-forme in one of two identical twins.
Acta genet. 9 (1959) 310 - 314

161. TEJEIRO-DE-AUSTER, M.J., O.A. BONAFINA: Urticaria pigmentaria en gemelos univitelinos. - Rev. argent. Dermatosifilol. 37 (1953) 75 - 85
162. TELLER, H., B. LINDNER, W. GÜTZE: Konkordanter doppelseitiger Trigeminusnaevus bei eineiigen Zwillingen mit gleichartigen elektroenzephalographischen Befunden. - Dermat. Wschr. 127 (1953) 488 - 493
163. TESTA, I., H. RICHARZ: Un secondo caso di Epidermolisi bollosa ereditaria letale riscontrata in un solo membro di una coppia di gemelli neonati. Infanzia (Milano) 5 (1955) 5 - 12
164. THEISS, B.: Eineiige Zwillinge mit Ichthyosis vulgaris diskordant kombiniert mit multiplen Fehlbildungen. Helv. paediat. Acta 23 (1968) 429 - 444
165. TIEDEMANN, G.: Symptomatologie und Aetiologie der Psoriasis arthropathica im Blickpunkt der Vererbung und Umweltbeeinflussung. - Z. menschl. Vererb. u. Konst.-Lehre 30 (1951) 248
166. TIEDEMANN, G.: Zur Frage der Erbllichkeit von Gefäßmälern. - Arch. Dermat. Syph. 192 (1951) 327 - 357
167. TOBIAS, N.: Immature vascular nevi in identical twins. - A.M.A. Arch. Derm. 78 (1958) 318 - 319
168. TOURAINE, A.: Naevi sébacés (Jadassohn). S. 549. In: L'hérédité en médecine. Caractères, maladies, corrélations. - Masson et Cie, Paris, 1955
169. TROCH, C.: Neurofibromatose chez des jumelles univitellines dont l'une avec épilepsie clinique. Remarques électroencéphalographiques. - Acta neurol. et psychiatr. belg. 53 (1953) 393 - 397
170. TULLOCH, L.G.: Benign acanthosis nigricans. - Brit. J. Derm. 71 (1958) 402

171. TUMARKIN, B.M.: On the clinical picture and course of psoriasis in twins. - Vestn. Derm. Vener. (Mosk.) 43 (1969) 48 - 52 (russisch mit engl. Zusammenfassung)
172. TUMARKIN, B.M., M.B. TUMARKIN: Role of genetic and peristatic factors in determining the clinical picture and course of psoriasis according to data obtained from a study of dermatosis in twins. - Genetika (Leningrad) 7 (1971) 103 - 111 (russisch)
173. VERSCHUER, O. von: 4c) Hautleiden. S. 106 - 107. In: Wirksame Faktoren im Leben des Menschen. Beobachtungen an ein- und zweieiigen Zwillingen durch 25 Jahre. - F. Steiner GmbH, Wiesbaden, 1954
174. VERSCHUER, O. von, E. KOBER: Die Frage der erblichen Disposition zum Krebs. Ergebnisse einer Forschung durch 20 Jahre an einer auslesefreien Zwillingsserie. - Abh. d. Mathemat.-Naturwiss.Kl. d. Akadem. d. Wissenschaften u. d. Literatur. Verlag der Akad. d. Wiss. u. d. Literatur, Mainz, 1956
175. VICKERS, H.R.: Pityriasis lichenoides in identical twins. - Brit. J. Derm. 79 (1967) 715 - 716
176. VIEGAS, J., P.L.R. SOUZA, F.M. SALZANO: Case report: progeria in twins. - J. med. Genet. 11 (1974) 384-386
177. VOGEL, F.: Dermatologische Beobachtungen an eineiigen Zwillingen: Vitiligo, Ichthyosis simplex, Psoriasis. Z. Hautkrkh. 20 (1956) 1 - 4
178. VOGEL, F., H. DORN: Krankheiten der Haut und ihrer Anhanggebilde. S. 346 - 506. In: P.E. Becker: Humangenetik. Ein kurzes Handbuch in fünf Bänden. Band IV. Augen, Ohren, Nase, Hals, Haut und Anhanggebilde. - G. Thieme-Verlag, Stuttgart, 1964

179. VUORINEN, E.: Ober ein Zwillingspaar mit Epidermolysis bullosa dystrophica polydysplastica. - *Dermatologica (Basel)* 140 (1970) 3 - 18 (Suppl.2)
180. WAARDENBURG, P.J., A. FRANCESCHETTI, D.KLEIN: Genetics and Ophthalmology. Royal Van Gorcum, Assen, 1961
181. WAARDENBURG, P.J.: Konkordanter Albinoidismus bei eineiigen Zwillingsmädchen. - *Acta Genet. Med. Gemell.* 15 (1966) 172 - 177
182. WAGENHALS, C.O., P.A. BURGESSON: Systemic lupus erythematosus in identical twins. - *N.Y.St.J. Med.* 58 (1958) 98
183. WALTHER, T.: Epidermolysis bullosa hereditaria letalis. A review and report of two own cases. - *Ann. Paediat.(Basel)* 180 (1953) 382 - 392
184. WEIDMAN, A.I., L.S. ZION, A. MAMELOK: Alopecia areata occurring simultaneously in identical twins. - *Arch. of Dermat.* 74 (1956) 424 - 426
185. WHEELER, C.E., E.P. CAWLEY, C.W. WHITMORE: Hydroa aestivale in identical twins. - *Arch. Derm. (Chicago)* 82 (1960) 590 - 594
186. WIJK, Th.W. van: Over het syndroom Polyposis adenomatosa gastro-intestinalis generalisata heredofamiliaris gecombineerd met huid- en slijmvliespigmentaties, of Ziekte van Peutz. - Thesis, Leiden, 1950 (zit. nach Waardenburg, Franceschetti, Klein, 1961)
187. WISE, D.: Hereditary disorders of connective tissue. S. 467-532. In: J. Jadassohn: Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten. Ergänzungswerk. 7. Band. H.A. Gottron, U.W. Schnyder: Vererbung von Hautkrankheiten. Springer-Verlag, Berlin, Heidelberg, New York, 1966

188. WISE, D.: 4. Ehlers-Danlos-syndrome. S. 477 - 480. In: J. Jadassohn: Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten. Ergänzungswerk. 7. Band. H.A. Gottron, U.W. Schnyder: Vererbung von Hautkrankheiten. Springer-Verlag, Berlin, Heidelberg, New York, 1966
189. WISE, D.: 15. Rothmund-Thomson syndrome. S. 492 - 495. In: J. Jadassohn: Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten. Ergänzungswerk. 7. Band. H.A. Gottron, U.W. Schnyder: Vererbung von Hautkrankheiten. Springer-Verlag, Berlin, Heidelberg, New York, 1966
190. WITKOP, Jr., C.J., C.H. SHANKLE, J.B. GRAHAM, M.R. MURRAY, D.L. RUCKNAGEL, B.H. BYERLY: Hereditary benign intraepithelial dyskeratosis. Oral manifestations and hereditary transmission. - Arch. Path. 70 (1960) 696 - 711
191. YAMBAY, J.: Enfermedad de Darier. Estudio del padecimiento en dos hermanas gemelas. - Dermatología (Méx.) 9 (1965) 20 - 32

Herrn Professor Dr. med. Gerhard Koch, Direktor des Instituts
für Humangenetik und Anthropologie der Universität Erlangen-
Nürnberg, danke ich für die Überlassung des Themas und für die
Unterstützung, die er mir immer bereitwilligst zuteil werden
ließ.

L e b e n s l a u f

Am 10. März 1950 wurde ich in Fürth (Bayern) als Sohn des Otto Steiner und seiner Ehefrau Luise, geb. Mörsberger, geboren.

Nach vierjährigem Besuch der Volksschule an der Maistraße in Fürth besuchte ich das Hardenberg-Gymnasium in Fürth.
1969 legte ich dort die Reifeprüfung ab.

Im Wintersemester 1969/70 begann ich an der Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg das Studium der Zahnmedizin, bestand dort im Oktober 1970 die Naturwissenschaftliche Vorprüfung und im März 1972 die Zahnärztliche Vorprüfung. Am 15. Oktober 1974 bestand ich in Erlangen die Zahnärztliche Prüfung.

Am 30. Oktober 1974 wurde mir die Bestallung als Zahnarzt erteilt.

Nachdem ich als Assistenzzahnarzt in verschiedenen Praxen tätig war, leiste ich seit Dezember 1975 meinen Grundwehrdienst als Stabsarzt der Reserve und Truppenzahnarzt in Roth bei Nürnberg.

Seit Mai 1972 bin ich verheiratet und habe eine Tochter.

Erlangen, im Juli 1976

Kurt Steiner

Offsetdruck-Fotodruck

J. Hög, 8520 Erlangen, Hauptstr. 109 (Nähe Martin-Luther-Platz) Tel. 22990